

федеральное государственное бюджетное  
образовательное учреждение высшего образования  
«Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский  
университет имени академика И.П.Павлова»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

**УТВЕРЖДЕНО**

на заседании Методического Совета  
протокол № 63 «30» декабря 2019г.



Проректор по учебной работе  
профессор А.И. Яременко

**ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ ПРОГРАММА  
ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**

<b>Повышения квалификации</b>	<b>«Миелодиспластические синдромы. Виды, врачебная тактика», 18 ч</b> (наименование дисциплины)
<b>для специальности</b>	<b>«ГЕМАТОЛОГИЯ» 31.08.29</b> (наименование и код специальности)
<b>Факультет</b>	<b>Послевузовского образования</b> (наименование факультета)
<b>Кафедра</b>	<b>Гематологии, трансфузиологии, трансплантологии с курсом детской онкологии</b> (наименование кафедры)

Санкт-Петербург  
2019

Образовательная программа дополнительного профессионального образования (далее ОП ДПО) – программа повышения квалификации для специалистов с высшим медицинским образованием по специальности Гематология (код специальности 31.08.29, «Гематология и переливание крови») разработана коллективом кафедры гематологии, трансфузиологии и трансплантации факультета послевузовского образования ФГБОУ ВО ПСПбГМУ имени академика И.П.Павлова в соответствии с государственным образовательным стандартом высшего профессионального образования, утвержденным Приказ Минобрнауки России от 25.08.2014 N 1071 "Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.29 Гематология (уровень подготовки кадров высшей квалификации)" (Зарегистрировано в Минюсте России 29.10.2014 N 34516) (далее - ФГОС); приказом Минздрава России от 07.10.2015 N 700н "О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование" (Зарегистрировано в Минюсте России 12.11.2015 N 39696) и на основании примерной программы повышения квалификации по гематологии.

ОП ДПО обсуждена на заседании кафедры гематологии, трансфузиологии и трансплантологии ФПО «20» декабря 2019 г., протокол № 2019/12-25

Заведующий кафедрой  
Профессор, д.м.н.  
(ученое звание или ученая степень)

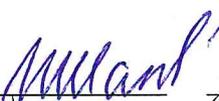
  
(подпись)

Б.В.Афанасьев  
(Расшифровка фамилии И. О.)

ОП ДПО одобрена цикловой методической комиссией ФПО «24» декабря 2019 г., протокол № 10.

Председатель цикловой методической комиссии  
Профессор, д.м.н.

\_\_\_\_\_  
(ученое звание или ученая степень)

  
(подпись)

Шапорова Н.И.

\_\_\_\_\_  
(Расшифровка фамилии И. О.)

**ОПИСЬ КОМПЛЕКТА ДОКУМЕНТОВ**  
**образовательной программы дополнительного профессионального образования**  
**«Миелодиспластические синдромы. Виды, врачебная тактика» со сроком освоения 18**  
**академических часов**

№ п/п	Наименование документа
	Титульный лист
1.	Актуальность и основание разработки программы
2.	Цель программы
3.	Общие положения
4.	Планируемые результаты обучения
5.	Требования к итоговой аттестации
6.	Требования к материально-техническому обеспечению
7.	Структура программы
8.	Учебный план дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Миелодиспластические синдромы. Виды, врачебная тактика»
9.	Рабочие программы учебных модулей

Преподаватели курса:

- Афанасьев Борис Владимирович д.м.н, профессор кафедры гематологии, трансфузиологии и трансплантологии ФПО ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова
- Морозова Елена Владиславовна к.м.н., доцент кафедры гематологии, трансфузиологии и трансплантологии ФПО ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова

## 1. АКТУАЛЬНОСТЬ И ОСНОВАНИЕ РАЗРАБОТКИ ПРОГРАММЫ

Миелодиспластические синдромы - гетерогенная группа клональных заболеваний с поражением гемопоэтической стволовой клетки крови, в основе которых лежат соматические мутации различных генов и/или эпигенетической регуляции, индуцированной нарушением микроокружения, а также нарушения в иммунной системе противоопухолевого надзора. У многих пациентов развитию МДС предшествует период неклональных или клональных цитопений неясного значения, что обусловлено появлением соматических мутаций, ассоциированных с возрастом и повышенной вероятностью развития лейкоза. Результатом этого является увеличение пролиферации, нарастанием неэффективности клонального и угнетением нормального гемопоэза и, на конечных этапах, нарушением дифференцировки, что приводит к накоплению бластов и риску трансформации в острый лейкоз.

В Европе и США заболеваемость в общей популяции составляет около 4-5 случаев на 100 тыс. населения в год. После 60 лет частота увеличивается до 20-50 случаев на 100 тыс. человек в год. В целом в Европе ежегодно диагностируют примерно 25 тыс. новых случаев. Учитывая неуклонное «старение» населения Европы, полагают, что число пациентов с МДС будет в ближайшие десятилетия лишь возрастать. Эти данные свидетельствуют о том, что МДС может стать одной из актуальных проблем для гематологов и врачей других специальностей. К сожалению, статистических данных о заболеваемости и распространенности МДС в России нет.

Учитывая, что течение МДС может варьировать от индолетного до агрессивного, быстро приводящему к трансформации в ОМЛ, принятие клинических решений, касающиеся сроков начала и выбора методов лечения, является достаточно сложным. Накопленный на сегодняшний день опыт показывает, что взрослым больным с первичным МДС, имеющих группы низкого риска по IPSS, а также с бессимптомной цитопенией специального лечения не требуется, хотя в регулярном обследовании они, несомненно, нуждаются. Не требуют лечения, а нуждаются лишь в наблюдении также пациенты из группы промежуточного-1 риска по IPSS при наличии у них бессимптомной цитопении, отсутствия избытка бластов и неблагоприятных цитогенетических аномалий. Здесь следует заметить, что пациенты с МДС из группы промежуточного-1 или промежуточного-2, или высокого риска по IPSS, которые могут рассматриваться в качестве кандидатов для трансплантации аллогенных стволовых клеток (алло-ТГСК) должны быть типированы по комплексу *HLA*.

Актуальность проблемы миелодиспластических синдромов обусловлена их значимым количеством среди гемобластозов по частоте заболеваемости и смертности, что придает заболеванию особую социально-экономическую значимость. В нашем цикле мы делаем акцент на современные методы диагностики и лечения миелодиспластического синдрома. Преподаватели цикла имеют большой опыт в диагностике и терапии миелодиспластического синдрома.

## 2. ЦЕЛЬ

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации специалистов врачей, вовлеченных в терапию гемобластозов со сроком освоения 18 академических часов «Миелодиспластические синдромы. Виды, врачебная тактика».

**Цель** - совершенствование профессиональных навыков по использованию международной классификации, современной диагностики и терапии миелодиспластических синдромов и оценкой эффективности терапии.

### **Задачи:**

1. Обучение базовым принципам диагностики миелодиспластических синдромов.
2. Знакомство с основными методами диагностики миелодиспластических синдромов
3. Изучение современной классификации миелодиспластических синдромов.
4. Освоение принципов формулировки диагноза в соответствии с современной классификацией.
5. Изучение алгоритмов терапии пациентов с миелодиспластическим синдромом.
6. Определение показаний к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.
7. Разбор клинических случаев диагностики и терапии миелодиспластических синдромов.
8. Обсуждение распространенных ошибок в терапии миелодиспластических синдромов.

## **3. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ**

### **Срок освоения ОП ДПО**

- в очной форме обучения составляет 3 дня (18 часов).

### **Объем ДПП ПК**

Объем программы профессиональной переподготовки по данному направлению составляет 4 зачетных единицы вне зависимости от формы обучения, применяемых образовательных технологий, реализации программы профессиональной переподготовки по индивидуальному учебному плану, в том числе ускоренному обучению.

### **1.2. Нормативные документы для разработки ДПП ПК профессиональной переподготовки**

Нормативную правовую базу разработки данной программы составляют:

1. Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ "Об образовании в Российской Федерации"
2. Федеральный закон от 21.11.2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»
3. Приказ Министерства образования и науки РФ от 25 августа 2014 г. N 1071 "Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.29 «Гематология» (уровень подготовки кадров высшей квалификации)"
4. Приказ Министерства образования и науки Российской Федерации от 01 июля 2013 г. № 499 "Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам"
5. Приказ Минздрава России от 08.10.2015 N 707н (ред. от 15.06.2017) Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки "Здравоохранение и медицинские науки"
6. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 03 августа 2012 г. № 66н "Об утверждении Порядка и сроков совершенствования медицинскими работниками и фармацевтическими работниками профессиональных знаний и навыков путем обучения по дополнительным профессиональным образовательным программам в образовательных и научных организациях"
7. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 23 июля 2010 г. № 541н "Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих"
8. Приказ Министерства образования и науки РФ от 12 сентября 2013 г. № 1061 "Об утверждении перечней специальностей и направлений подготовки высшего образования"
9. Устав государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования "Первый Санкт-Петербургский государственный

медицинский университет имени академика И.П. Павлова" Министерства здравоохранения Российской Федерации

10. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 8 октября 2015 г. N 707н "Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки "Здравоохранение и медицинские науки" Зарегистрировано в Минюсте РФ 23 октября 2015 г. Регистрационный N 39438

11. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 31 октября 2012 г. N 560н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "Детская гематология-онкология"

**Категория обучающихся** – специалисты врачи принимающие участие в медицинской реабилитации по следующим специальностям: Гематология, Онкология, Педиатрия, Детская онкология, Клиническая лабораторная диагностика, Терапия, Трансфузиология, Анестезиология-реаниматология, Общая врачебная практика, Общественное здоровье и организация здравоохранения.

**Длительность и форма обучения** – 18 часов, очная, заочно-очная.

**Основа обучения:**

- Бюджетная,
- Договорная,
- Договорная (за счет средств ФОМС).

**Форма обучения, режим и продолжительность занятий**

График обучения / Форма обучения	ауд. часов	дней	Дней в неделю	Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель)
с отрывом от работы (очная)	12	2	2	2 дня
дистанционная	6	1	1	1 день
<b>ИТОГО:</b>	<b>18</b>	<b>3</b>		<b>3 дня</b>

Документ, выдаваемый после завершения обучения - удостоверение о повышении квалификации.

#### 4. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

**4.1. Требования к начальной подготовке, необходимые для успешного освоения программы «Миелодиспластические синдромы. Виды, врачебная тактика»**

Программа предназначена для врачей, занимающихся диагностикой и лечением гемобластозов, имеющих высшее профессиональное медицинское образование. Данный цикл предназначен для специалистов, которым необходима работа в должности врача по онколога, гематолога.

**4.2. Характеристика профессиональных компетенций врачей, подлежащих совершенствованию в результате освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Миелодиспластические синдромы. Виды, врачебная тактика»:**

У обучающегося совершенствуются профессиональные компетенции (далее – ПК), соответствующие требованиям квалификационной характеристики врача<sup>1</sup>, участвующего в оказании помощи больным по гематологии.

Врач гематолог должен знать:	Врач-гематолог должен уметь:	Врач-гематолог должен владеть: (трудовые функции)
<p><b>Профессиональная компетенция .</b>            Назначение лечения пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, контроль его эффективности и безопасности</p>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Порядок оказания медицинской помощи по профилю "гематология"</li> <li>• Стандарты медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Методы лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Механизм действия лекарственных препаратов (не относящихся к таргетной, химио-, иммунотерапии) и медицинских изделий,</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Разрабатывать план лечения и маршрутизации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Разработка плана лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с учетом диагноза, возрастных особенностей и клинической картины в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Назначение лекарственных препаратов и медицинских изделий пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по</li> </ul>

<sup>1</sup> Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации (Минздравсоцразвития России) от 23.07.2010 № 541н «Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения» (Зарегистрировано в Минюсте РФ 25.08.2010 № 18247)

<p>применяемых у пациентов по профилю "гематология"; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Методы терапии патологических состояний, проявляющихся заболеваниями (подозрением на заболевания) крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, с учетом возрастных особенностей, которые требуют особого подхода в терапии</li> <li>• Методы немедикаментозного лечения заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные</li> <li>• Механизм действия лекарственных препаратов для таргетной, химио-, иммунотерапии; медицинские показания и медицинские противопоказания к применению; методы проведения; возможные</li> </ul>	<p>медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Назначать немедикаментозное лечение пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Определять медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению таргетной, химио-, иммунотерапии</li> <li>• Применять протоколы лекарственной терапии при лечении пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными</li> </ul>	<p>вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Оценка эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов и медицинских изделий при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Назначение немедикаментозного лечения пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Оценка эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Назначение специфической таргетной, химио-, иммунотерапии пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными</li> </ul>
---	---	--

<p>осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению заместительной гемокомпонентной терапии пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные</li> <li>• Медицинские показания и медицинские противопоказания для аллогенной и аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Особенности лечебного питания пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших при</li> </ul>	<p>новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Проводить мониторинг эффективности и безопасности таргетной, химио-, иммунотерапии у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Определять медицинские показания и медицинские противопоказания для проведения заместительной гемокомпонентной терапии пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Проводить мониторинг эффективности и безопасности заместительной гемокомпонентной терапии у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Выполнять введение лекарственных препаратов эндолумбально</li> <li>• Прогнозировать, предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные, возникшие в результате медицинских манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения,</li> </ul>	<p>новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Оценка эффективности и безопасности таргетной, химио-, иммунотерапии у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Проведение заместительной гемокомпонентной терапии при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Проведение мониторинга эффективности и безопасности заместительной гемокомпонентной терапии при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</li> <li>• Профилактика или лечение осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, таргетной, химио-, иммунотерапии</li> <li>• Назначение лечебного питания</li> </ul>
--	---	---

<p>обследовании или лечении пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Требования асептики и антисептики</li> <li>• Принципы и методы оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в неотложной форме в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> </ul>	<p>таргетной, химио-, иммунотерапии</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Проводить мониторинг пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, корректировать план лечения в зависимости от особенностей его течения</li> <li>• Оказывать медицинскую помощь пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в неотложной форме в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> </ul>	<p>пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Оказание медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в неотложной форме</li> </ul>
--	---	--

## 5. РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

### 5. 1. Трудоемкость дисциплины

№	Вид учебной работы	Всего часов (КЕ)	Всего ЗЕ (недель)
1.	Общее количество часов по учебному плану	18	0,5
2.	Аудиторные занятия, в том числе	16	0,66
2.1.	Лекции	6	0,33
2.2.	Клинические (практические) занятия	4	0,22
2.3.	Семинары	4	0,22
3.	Самостоятельная работа	2	0,11
3.	<b>Итоговая аттестация (часы входят в пункт 2.3)</b>	2	0,11

часы: лекции – 1/2 от всех аудиторных, семинары 1/3 и практические занятия 1/3 от всего времени, экзамен 2 часа – 2 КЕ

## 5.2. Учебный план

№ п/п	Раздел	КЕ (Часы)	ЗЕ (36 ч) 1 неделя	Форма контроля
1.	<b>Миелодиспластические синдромы. Виды, диагностическая тактика</b>	6	0,33	Собеседование
2.	<b>Принципы терапии миелодиспластических синдромов</b>	10	0,55	Собеседование
3.	<b>Итоговая аттестация</b>	2	0,11	Зачет
	<b>Итого:</b>	<b>18</b>	<b>0,5</b>	

## Календарный учебный график

Примерные учебные модули	Дни		
	1 - ый	2 - ой	3- ий
<b>Модуль 1. Миелодиспластические синдромы. Виды, врачебная тактика</b>	4		
<b>Модуль 2. Принципы терапии миелодиспластических синдромов</b>	2	6	4
<b>Модуль 3. «Итоговая аттестация»</b>			2
<b>Итого</b>	<b>6</b>	<b>6</b>	<b>6</b>

## 5.3. УЧЕБНО-ТЕМАТИЧЕСКИЙ ПЛАН

№ п/п	Наименование модулей, тем (разделов, тем)	Всего (ак.час./ зач.ед.)	В том числе			Формы контроля
			Дистанционное обучение  (электронное обучение)	Очное обучение		
				Лек- ции	Практич. занятия, семинары, тренинги и др.	
<b>1.</b>	<b>Модуль 1. Миелодиспластические синдромы. Виды, врачебная тактика</b>	<b>4/4</b>				<b>Собеседование</b>
<b>1.1.</b>	"Патогенез, эпидемиология и диагностика миелодиспластических синдромов "	2		1	1	Промежуточный тестовый контроль

1.2.	«Классификация миелодиспластических синдромов»	2		1	1	Промежуточный тестовый контроль
2.	<b>Модуль 2. Принципы терапии миелодиспластических синдромов</b>	12/12	2			<b>Собеседование</b>
2.1.	«Алгоритмы терапии миелодиспластических синдромов низкого и промежуточного I риска»	2/2		2		Промежуточный тестовый контроль
2.2.	«Алгоритмы терапии миелодиспластических синдромов промежуточного II и высокого риска»	2/2		2		Промежуточный тестовый контроль
2.3.	«Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток».	8/8	2		6	Промежуточный тестовый контроль
3.	<b>Модуль 3. Итоговая аттестация</b>	2/2	0	0	2	<b>Зачет</b>
	<b>ИТОГО</b>	<b>18/18</b>	<b>2</b>	<b>6</b>	<b>10</b>	<b>18</b>

#### ПРОГРАММА САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ ОБУЧАЮЩИХСЯ ПО ПРОГРАММЕ

№	Виды самостоятельной работы (СРС)	Формы Контроля СРС
1	Дифференциальная диагностика при постановке диагноза МДС	зачет
2	Консервативная терапия у пациентов с низким и промежуточным I рисками МДС	Зачет
3	Показания к выполнению аллотГСК у пациентов с МДС	Зачет

#### 5. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

1. Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации «Миелодиспластические синдромы. Виды, врачебная тактика» проводится в форме зачета и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку преподавателя в соответствии с квалификационными требованиями.

2. Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения модулей в объеме, предусмотренном учебным планом дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Миелодиспластические синдромы. Виды, врачебная тактика».

3. Лица, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации «Миелодиспластические синдромы. Виды, врачебная тактика» и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ установленного образца о дополнительном профессиональном образовании – удостоверение о повышении

квалификации образца ВУЗа.

## 6. ТРЕБОВАНИЯ К МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОМУ ОБЕСПЕЧЕНИЮ

Для реализации очной части обучения необходимы:

- учебные помещения для работы с обучающимися;
- рабочее место преподавателя (должно быть оснащено демонстрационной техникой: проекторами, системой мультимедиа, доской; доступом в Интернет);
- рабочее место обучающегося (должно быть оснащено канцелярскими принадлежностями: бумага для письма А4, ручки).

Для реализации дистанционных образовательных технологий необходим доступ обучающегося к информационным ресурсам (учебная программа, учебный план, набор слайд-презентаций по основным темам дистанционной части дополнительной профессиональной образовательной программы повышения квалификации преподавателей высших медицинских образовательных учреждений «Миелодиспластические синдромы. Виды, врачебная тактика»).

## 7. Литература.

### 7.1. Основная литература

#### Консультант студента:

1. Гематология. Национальное руководство. [Электронный ресурс] / под ред. Рукавицына О.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - ISBN 978-5-9704-5270-7 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970452707.html>

2. Давыдкин И.Л., Болезни крови в амбулаторной практике: руководство [Электронный ресурс] / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.] - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 184 с. - ISBN 978-5-9704-2725-5 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970427255.html>

3. Истинная полицитемия. Модуль / Под ред. О.А. Рукавицын. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/07-MOD-0874.html>

#### Консультант врача:

4. Козловская Л.В., Анемии [Электронный ресурс] : краткое руководство / Л.В. Козловская (Лысенко), Ю.С. Милованов; под ред. Н.А. Мухина - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 120 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-3635-6 - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436356.html>

5. Рукавицын О.А., Гематология : национальное руководство [Электронный ресурс] / под ред. О. А. Рукавицына - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 784 с. - ISBN 978-5-9704-4199-2 - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441992.html>

6. Рукавицын О.А., Анемии. Краткое руководство для практических врачей всех специальностей [Электронный ресурс] / Рукавицын О.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 176 с. - ISBN 978-5-9704-4475-7 - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444757.html>

7. Клинические рекомендации «Миелодиспластический синдром» [https://oncology-association.ru/files/clinical-guidelines-2020/mielodisplasticheskij\\_sindrom.pdf](https://oncology-association.ru/files/clinical-guidelines-2020/mielodisplasticheskij_sindrom.pdf)

8. Greenberg P.L. et al. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Myelodysplastic syndromes. 2019.

#### Дополнительная:

1. Arber D.A., Orazi A., Hasserjian R., Thiele J., Borowitz M.J., Le Beau M.M., Bloomfield C.D., Cazzola M., Vardiman J.W. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. // Blood. - 2016 May 19. – Vol.127, N20.- pp. 2391-405.

2. Vardiman J.W., Thiele J., Arber D.A., Brunning R.D., Borowitz M.J., Porwit A., Harris N.L., Le Beau M.M., Hellström-Lindberg E., Tefferi A., Bloomfield C.D. The 2008 revision of the World Health Organization (WHO) classification of myeloid neoplasms and acute leukemia: rationale and important changes. // *Blood*. - 2009 Jul 30. – Vol.114, N.5. – pp.937-51.
3. Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up // *Annals of Oncology*/ - 2016 / - pp/ 1–14
4. Greenberg P.L., Stone R.M., Al-Kali A., Bejar R., Bennett J.M., Bloomfield C.D., et al. NCCN ( National Comprehensive Cancer Network) Clinical Practice Guidelines in Oncology. Myelodysplastic syndromes. Version 1.2016
5. Cheson B.D., Greenberg P.L., Bennett J.M., Lowenberg B., Wijermans P.W., Nimer S.D., et al. Clinical application and proposal for modification of the International Working Group (IWG) response criteria in myelodysplasia. // *Blood*. – 2006/ - Vol. 108, N2. – pp. 419-425.
6. Della Porta M.G., Tuechler H., Malcovati L., Schanz J., Sanz G., Garcia-Manero G., et al. Validation of WHO classification-based Prognostic Scoring System (WPSS) for myelodysplastic syndromes and comparison with the revised International Prognostic Scoring System (IPSS-R). A study of the International Working Group for Prognosis in Myelodysplasia (IWG-PM). // *Leukemia*. – 2015. – Vol. 29, N7. – pp. 1502-1513.
7. Garcia-Manero G. Myelodysplastic syndromes: 2015 Update on diagnosis, risk-stratification and management. // *Am J Hematol*. – 2015. – Vol. 90, N.9. – pp. 831-41.
8. Vardiman J.W., Thiele J., Arber D.A., et al. The 2008 revision of the World Health Organization (WHO) classification of myeloid neoplasms and acute leukemia: rationale and important changes. // *Blood*. – 2009. – Vol.114, N5. – pp. 937-951.
9. Odenike O., Onida F., Padron E. Myelodysplastic syndromes and myelodysplastic/myeloproliferative neoplasms: an update on risk stratification, molecular genetics, and therapeutic approaches including allogeneic hematopoietic stem cell transplantation. // *Am Soc Clin Oncol Educ Book*. – 2015. – pp. e398-412.
10. Кохно А.В., Паровичникова Е.Н., Михайлова Е.А., Савченко В.Г. Миелодиспластические синдромы и апластическая анемия. В руководстве «Программное лечение заболеваний системы крови. Сборник алгоритмов диагностики и протоколов лечения заболеваний системы крови» / ГНЦ МЗ РФ; [под ред. В.Г. Савченко]. - Москва: Практика. - 2012. – 83-150 с.
11. Клиническая онкогематология / Под редакцией Волковой М.А., «Медицина» 2007 г.
12. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей / Румянцев А.Г., Масчан А.А., «Медицинское информационное агентство» 2003 г.
13. Алгоритм диагностики острого лейкоза /Матвеева И.И., Блиндарь В.Н. «Медицинское информационное агентство» 2013.
14. Савченко В.Г., Паровичникова Е.Н., Кохно А.В., Семочкин С.В., Афанасьев Б.В., Морозова Е.В. и др., Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых (2015) // *Гематология и трансфузиология*. - 2016. - N1, приложение 4.
15. Тэмпл Х., Диам Х., Хаферлах Т. Атлас по гематологии. Практическое пособие по морфологической и клинической диагностики / «МЕДпресс-информ», 2014
16. Steensma D.P., Bejar R., Jaiswal S., Lindsley R.C., Sekeres M.A., Hasserjian R.P., Ebert B.L. Clonal hematopoiesis of indeterminate potential and its distinction from myelodysplastic syndromes. // *Blood*. – 2015. – Vol.126. – pp. 9–16.
17. Malcovati L., Galli A., Travaglino E., Ambaglio I., Rizzo E., Molteni E., Elena C., Ferretti V.V., Catricalà S., Bono E., Todisco G., Bianchessi A., Rumi E., Zibellini S., Pietra D., Boveri E., Camaschella C., Toniolo D., Papaemmanuil E., Ogawa S., Cazzola M. Clinical significance of somatic mutation in unexplained blood cytopenia. // *Blood*. - 2017 Jun 22. – Vol.129, N25. – pp. 3371-3378.

1. Papaemmanuil E., Gerstung M., Malcovati L., Tauro S., Gundem G., Van Loo P., Yoon C.J., Ellis P., Wedge D.C., Pellagatti A., Shlien A., Groves M.J., Forbes S.A., Raine K., Hinton J., Mudie L.J., McLaren S., Hardy C., Latimer C., Della Porta M.G., O'Meara S., Ambaglio I., Galli A., Butler A.P., Walldin G., Teague J.W., Quek L., Sternberg A., Gambacorti-Passerini C., Cross N.C., Green A.R., Boultonwood J., Vyas P., Hellstrom-Lindberg E., Bowen D., Cazzola M., Stratton M.R., Campbell P.J. Chronic Myeloid Disorders Working Group of the International Cancer Genome Consortium. Clinical and biological implications of driver mutations in myelodysplastic syndromes. // *Blood*. - 2013 Nov 21. – Vol.122, N22. – pp. 3616-2.
2. Ortmann C.A., Kent D.G., Nangalia J., Silber Y., Wedge D.C., Griffin J., Baxter E.J., Massie C.E., Papaemmanuil E., Menon S., Godfrey A.L., Dimitropoulou D., Guglielmelli P., Bellosillo B., Besses C., Döhner K., Harrison C.N., Vassiliou G.S., Vannucchi A., Campbell P.J., Green A.R. Effect of mutation order on myeloproliferative neoplasms. // *N Engl J Med*. - 2015 Feb 12. – Vol.372, N7. – pp.601-612.
3. Kröger N., Iacobelli S., Franke G.N., Platzbecker U., Uddin R., Hübel K., Scheid C., Weber T., Robin M., Stelljes M., Afanasyev B., Heim D., Deliliers G.L., Onida F., Dreger P., Pini M., Guidi S., Volin L., Günther A., Bethge W., Poiré X., Kobbe G., van Os M., Brand R., de Witte T. Dose-Reduced Versus Standard Conditioning Followed by Allogeneic Stem-Cell Transplantation for Patients With Myelodysplastic Syndrome: A Prospective Randomized Phase III Study of the EBMT (RICMAC Trial). // *J Clin Oncol*. - 2017 Jul 1. – Vol. 35, N19. – pp. 2157-2164.
4. Morozova E.V., Barabanshikova M.V., Tevetkov N.Y. et al. Application of standard and novel prognostic systems in patients with myelodysplastic syndrome undergoing allogeneic hematopoietic stem cell transplantation. // *Cell Ther Transplant*. – 2019. – Vol. 8, N1. – pp. 36
5. Kröger N., Zabelina T., de Wreede L., Berger J., Alchalby H., van Biezen A., Milpied N., Volin L., Mohty M., Leblond V., Blaise D., Finke J., Schaap N., Robin M., de Witte T.; MDS subcommittee of the Chronic Leukemia Working Party of the European Group for Blood and Marrow Transplantation (EBMT). Allogeneic stem cell transplantation for older advanced MDS patients: improved survival with young unrelated donor in comparison with HLA-identical siblings. // *Leukemia*. - 2013 Mar. – Vol.27, N3. – pp. 604-9.
6. de Witte T., Bowen D., Robin M., Malcovati L., Niederwieser D., Yakoub-Agha I., Mufti G.J., Fenaux P., Sanz G., Martino R., Alessandrino E.P., Onida F., Symeonidis A., Passweg J., Kobbe G., Ganser A., Platzbecker U., Finke J., van Gelder M., van de Loosdrecht A.A., Ljungman P., Stauder R., Volin L., Deeg H.J., Cutler C., Saber W., Champlin R., Giralt S., Anasetti C., Kröger N. Allogeneic hematopoietic stem cell transplantation for MDS and CMML: recommendations from an international expert panel. // *Blood*. - 2017 Mar 30. – Vol.129, N13. – pp. 1753-1762.
7. Molecular pathogenesis of myelodysplastic syndromes with deletion 5qJung-hoon Lee1|Alan List2 | David A. Sallman2 // *Eur J Haematol*. – 2019. – Vol. 102. – pp. 203–209.
8. Fenaux P., Mufti G.J., Buckstein R.J., Santini V., Díez-Campelo M., Finelli C. et al. Assessment of Longer-Term Efficacy and Safety in the Phase 3, Randomized, Double-Blind, Placebo-Controlled MEDALIST Trial of Luspatercept to Treat Anemia in Patients (Pts) with Revised International Prognostic Scoring System (IPSS-R) Very Low-, Low-, or Intermediate-Risk Myelodysplastic Syndromes (MDS) with Ring Sideroblasts (RS) Who Require Red Blood Cell (RBC) Transfusions. // *ASH 2019*. – p. O841.
9. Santini V., Valcárcel D., Platzbecker U., Komrokji R.S., Cleverly A.L., Lahn M.M., Janssen J., Zhao Y., Chiang A., Giagounidis A., Guba S.C., Gueorguieva I., Girvan A.C., da Silva Ferreira M., Bhagat T.D., Pradhan K., Steidl U., Sridharan A., Will B., Verma A. Phase II Study of the ALK5 Inhibitor Galunisertib in Very Low-, Low-, and Intermediate-Risk Myelodysplastic Syndromes. // *Clin Cancer Res*. - 2019 Dec 1. – Vol. 25, N23. – pp. 6976-6985.
10. Henry D.H., Glaspy J., Harrup R.A., MBBS, FRACP, FRCPA, Mittelman M., Zhou A., Bradley C., Saha G. et al. Roxadustat (FG4592; ASP1517; AZD9941) in the Treatment of Anemia in Patients with Lower Risk Myelodysplastic Syndrome (LR-MDS) and Low Red Blood Cell (RBC) Transfusion Burden (LTB). // *Blood*. – 2019. – Vol.134 (Supplement\_1). – p. 843.

11. Tsvetkov N., Moiseev I., Gusak A., Baikov V., Morozova E., Afanasyev B. Immune checkpoints bone marrow expression level as predictor of clinical outcome in myelodysplastic syndrome. // COSTEM. – 2019. – P.29.
12. Chen X., Eksioglu E.A., Zhou J., Zhang L., Djeu J., Fortenbery N., et al. Induction of myelodysplasia by myeloid-derived suppressor cells. // J Clin Invest. – 2013. – Vol.123. – pp. 4595–611.
13. Daver N., Boddu P., Garcia-Manero G., Yadav S.S., Sharma P., Allison J., Kantarjian H. Hypomethylating agents in combination with immune checkpoint inhibitors in acute myeloid leukemia and myelodysplastic syndromes. // Leukemia. - 2018 May. – Vol. 32, N5. – pp. 1094-1105.
14. Borate U., Esteve J., Porkka K., Knapper S., Vey N., Scholl S. et al. Phase Ib Study of the Anti-TIM-3 Antibody MBG453 in Combination with Decitabine in Patients with High-Risk Myelodysplastic Syndrome (MDS) and Acute Myeloid Leukemia (AML). // ASH 2019. - O570.

*Интернет-ресурсы:*

1. Журнал «Blood» : <http://www.bloodjournal.org/>
2. Журнал «Терапевтический архив»: <https://www.mediasphera.ru/journal/terapevticheskij-arkhiv>
3. «Клеточная Терапия и Трансплантация»: <http://www.cttjournal.com/ru/>
4. Журнал «Гематология и трансфузиология»: <http://www.medlit.ru/journal/>
5. Ресурс NCCN: <https://education.nccn.org/node/>

### **ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ**

1. Миелодиспластический синдром (МДС) развивается в результате:
  - А. Дефицита витамина В<sub>12</sub>
  - Б. Нарушения выработки эритропоэтина
  - В. Нарушения функции полипотентной стволовой клетки
  - Г. Дефицита железа
  - Д. Дефицита фолиевой кислоты
  
2. МДС чаще всего встречается:
  - А. В детском возрасте
  - Б. У мужчин
  - В. У лиц среднего возраста
  - Г. У людей старше 65 лет
  - Д. У женщин
  
3. В анализах крови при МДС чаще всего встречается:
  - А. Анемия
  - Б. Лейкопения
  - В. Тромбоцитопения
  - Г. Наличие бластных клеток
  - Д. Все перечисленное
  
4. Миелодиспластические изменения в костном мозге больных МДС включают:
  - А. Мегалобластические изменения эритропоэза
  - Б. Задержка созревания гранулоцитов
  - В. Преобладание микроформ мегакариоцитов
  - Г. Ничего из перечисленного
  - Д. Все перечисленное

5. При какой из перечисленных форм МДС чаще всего развивается картина острого лейкоза:

- А. Рефрактерной анемии (РА)
- Б. Рефрактерной анемии с мультилинейной дисплазией
- В. Хроническом миеломоноцитарном лейкозе
- Г. Рефрактерной анемии с избытком бластов (РАИБ)
- Д. РАИБ в трансформации

6. Для МДС характерно все перечисленное, кроме:

- А. Наличие рефрактерной анемии
- Б. Нормальной или повышенной клеточности костного мозга
- В. Возможности развития фиброза костного мозга
- Г. Хорошего эффекта от терапии витамином В<sub>12</sub>
- Д. Повышенное содержание в костном мозге «кольцевых» сидеробластов

7. С какими заболеваниями приходится дифференцировать МДС:

- А. Апластической анемией
- Б. Витамин В<sub>12</sub>- и фолиево-дефицитной анемией
- В. Сидеробластной анемией
- Г. Талассемией
- Д. Все перечисленные

8. При каких формах МДС наиболее эффективно применение иммуносупрессивного препарата Циклоспорина А:

- А. Рефрактерной анемии
- Б. Рефрактерной анемии с избытком бластов (РАИБ)
- В. Рефрактерной анемии с гипоплазией кроветворения
- Г. Хроническом миеломоноцитарном лейкозе
- Д. РА с кольцевыми сидеробластами

9. При каком методе лечения возможно выздоровление от МДС:

- А. Терапии Циклоспорином А
- Б. Полихимиотерапии
- В. Трансплантации костного мозга
- Г. Терапии малыми дозами цитозара
- Д. Терапии витамином В<sub>12</sub>