

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 2020 г.



А.И. Яременко
Проректор по учебной работе
профессор А.И. Яременко

**ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**

Повышение квалификации	«Цитогенетика и молекулярная биология заболеваний крови опухолевой природы со стажировкой», 18 ч <small>(наименование дисциплины)</small>
для специальности	«КЛИНИЧЕСКАЯ ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА» 31.08.05 <small>(наименование и код специальности)</small>
Факультет	Послевузовского образования <small>(наименование факультета)</small>
Кафедра	Гематологии, трансфузиологии, трансплантологии с курсом детской онкологии <small>(наименование кафедры)</small>

Санкт-Петербург
2019

Образовательная программа дополнительного профессионального образования (далее ОП ДПО) – программа повышения квалификации для специалистов с высшим медицинским образованием по специальности «Клиническая лабораторная диагностика», код специальности 31.08.05, объемом 144 часа, разработана коллективом кафедры гематологии, трансфузиологии и трансплантации ФПО с курсом детской онкологии 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 №1047 "Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.05 Клиническая лабораторная диагностика (уровень подготовки кадров высшей квалификации)" (Зарегистрировано в Минюсте России 28.10.2014 №34502) (далее - ФГОС); профессиональным стандартом «Специалист в области клинической лабораторной диагностики» утвержденным приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от «14» марта 2018г. № 145н (Зарегистрировано в Минюсте России 3 апреля 2018 г. N 50603); приказом Минздрава России от 07.10.2015 №700н "О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование" (Зарегистрировано в Минюсте России 12.11.2015 №39696).

ДПП ПК обсуждена на заседании кафедры гематологии, трансфузиологии, трансплантологии ФПО с курсом детской онкологии «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 одобрена цикловой методической комиссией по послевузовскому образованию от 24.12.2019, протокол № 10

Председатель цикловой методической комиссии

Декан факультета послевузовского образования
профессор, д.м.н.
(ученое звание или ученая степень)



(подпись)

Н.Л.Шапорова
(Расшифровка фамилии И. О.)

ОПИСЬ КОМПЛЕКТА ДОКУМЕНТОВ

Образовательная программа дополнительного профессионального образования
«Цитогенетика и молекулярная биология заболеваний крови опухолевой природы со
стажировкой» 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 «Цитогенетика и молекулярная биология заболеваний крови опухолевой природы со стажировкой»
9.	Рабочие программы учебных модулей

Преподаватели курса:

- Мамаев Николай Николаевич, д.м.н., профессор кафедры гематологии, трансфузиологии и трансплантологии ФПО ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова
- Гиндина Татьяна Леонидовна, д.м.н., ассистент кафедры гематологии, трансфузиологии и трансплантологии ФПО ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова

1. АКТУАЛЬНОСТЬ И ОСНОВАНИЕ РАЗРАБОТКИ ПРОГРАММЫ

Заболевания крови опухолевой природы включают в себя большую группу трудных для усвоения нозологических форм, понимание которых требует базисных, постоянно расширяющихся знаний по основам клеточной биологии, иммунологии, молекулярной биологии и генетики. В основе патогенеза этих заболеваний лежат генетические изменения в клетках предшественниках гемопоэза, которые ответственны за существенные нарушения регуляции клеточного цикла и клеточной дифференцировки. Как установлено, все потомки такой изменённой клетки-предшественницы несут одни и те же генетические изменения, а в ходе опухолевой прогрессии или хромотрипсиса способны приобретать новые. Хромосомные и/или молекулярно-генетические перестройки играют ключевую роль в патогенезе острых и хронических лейкозов, лимфом и других заболеваний крови опухолевой природы. Они определяют биологические свойства опухолевых клеток и, соответственно, морфологические, иммунологические и клинические особенности самих заболеваний.

Генетические изменения обычно представлены мутациями хромосомного типа (транслокациями, инверсиями, делециями, наличием дополнительных хромосом) и могут быть выявлены методами стандартной и молекулярной цитогенетики. Современные цитогенетические методы, включая флуоресцентную *in situ* гибридизацию, обладают большой диагностической и научной ценностью, которая раскрывается в открытии новых хромосомных перестроек, в точной идентификации вовлеченных в перестройки хромосом и генов, а также в контроле хода течения заболевания. Не последнее место в работе занимает геномное секвенирование, которое способно распознать не только точечные мутации, тандемные повторы, но и сложные распады на кусочки отдельных хромосом и сегментов с последующим их беспорядочным воссоединением, получившее специальное название хромотрипсиса. Велико значение хромосомных изменений в выборе современных способов лечения онкогематологических больных, включая трансплантацию стволовых клеток, использование таргетных препаратов, разных видов иммунной Т-клеточной терапии.

В целом гематология является стремительно развивающейся областью медицины, которая активно использует высокотехнологичные методы диагностики и лечения заболеваний крови опухолевой природы, основанные на знании молекулярных механизмов патогенеза заболеваний системы крови, без которых правильное ведение больных невозможно, или чревато большими ошибками. Ярким примером этому служит применение ингибиторов тирозинкиназ (гливека, дазатиниба, нилотиниба) при BCR-ABL позитивном хроническом миелолейкозе и Ph-позитивном остром лимфобластном лейкозе, использование ATRA (полностью трансретиноевой кислоты, *all-trans retinoic acid*) при остром промиелоцитарном лейкозе с транслокацией t(15;17) и наконец, ингибиторов контрольных точек при лечении лимфомы Ходжкина.

2. ТЕМА

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации специалистов врачей, вовлеченных в диагностику и терапию гемобластозов со сроком освоения 18 академических часов «Цитогенетика и молекулярная биология заболеваний крови опухолевой природы со стажировкой».

3. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Цель - усовершенствование профессиональных навыков, приобретение новых теоретических знаний, освоение вопросов организации гематологической помощи, формирование врачебного поведения, мышления и умений.

Задачи:

1. Изучение современных возможностей генетической (цитогенетической, молекулярно-цитогенетической, молекулярно-биологической) диагностики заболеваний крови опухолевой природы
2. Обучение показателям для проведения различных методов цитогенетической, молекулярно-биологической диагностики
3. Освоение принципов интерпретации результатов, полученных при генетическом исследовании
4. Изучение основных хромосомных и генных аномалий при лимфопролиферативных и миелопролиферативных заболеваниях крови опухолевой природы
5. Изучение прогностической значимости основных хромосомных и генных нарушений при различных заболеваниях крови опухолевой природы
6. Изучение принципов правильного мониторинга онкогематологических заболеваний на основе выявленной хромосомной и генной патологии в опухолевых клетках
7. Изучение классификации заболеваний крови опухолевой природы на основе выявленной хромосомной патологии
8. Изучение принципов дифференциальной диагностики заболеваний с помощью цитогенетического и молекулярно-биологического исследований
9. Обсуждение тактики ведения больных с выявленными хромосомными и генными нарушениями
10. Разбор клинических случаев с различными видами генетических нарушений
11. Обсуждение распространенных ошибок в генетической диагностике заболеваний крови опухолевой природы

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 Минобрнауки России от 25.08.2014 №1047 "Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.05 Клиническая лабораторная диагностика (уровень подготовки кадров высшей квалификации)" (Зарегистрировано в Минюсте России 28.10.2014 №34502) (далее - ФГОС);
4. Приказ Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от «14» марта 2018г. № 145н (Зарегистрировано в Минюсте России 3 апреля 2018 г. N 50603); приказом Минздрава России от 07.10.2015 №700н "О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование" (Зарегистрировано в Минюсте России 12.11.2015 №39696).

5. 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"

6. 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"

7. 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"

8. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 23 июля 2010 г. № 541н "Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих"

9. Приказ Министерства образования и науки РФ от 12 сентября 2013 г. № 1061 "Об утверждении перечней специальностей и направлений подготовки высшего образования"

10. Устав государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования "Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова" Министерства здравоохранения Российской Федерации

11. 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

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	ауд. часов	дней	Дней в неделю	Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель)
с отрывом от работы (очная)	15	2	2	2 дня
дистанционная	3	1	1	1 день
ИТОГО:	18	3		3 дня

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

4. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

4.1. Требования к начальной подготовке, необходимые для успешного освоения программы

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 клинической лабораторной диагностики, а также врача перечисленных выше специальностей.

У обучающегося совершенствуются профессиональные компетенции (далее – ПК), соответствующие требованиям квалификационной характеристики врача¹, участвующего в оказании помощи больным по гематологии.

<u>Специалист КЛД должен знать:</u>	<u>Специалист КЛД должен уметь:</u>	<u>Специалист КЛД должен владеть: (трудовые функции)</u>
Профессиональная компетенция. Консультирование медицинских работников и пациентов		
Общие вопросы организации клинических лабораторных исследований	Определять перечень необходимых клинических лабораторных исследований для решения стоящей перед лечащим врачом диагностической задачи	Консультирование врачей-специалистов на этапе назначения клинических лабораторных исследований
Структура и функции клеток, органов и систем организма человека (основы клеточной и молекулярной биологии, анатомии, нормальной и патологической физиологии)	Консультировать врача-клинициста по подготовке пациента к исследованию и влиянию проводимого лечения на результаты клинических лабораторных исследований	Консультирование медицинских работников и пациентов по особенностям взятия, транспортировки и хранения биологического материала
Правила и способы получения биологического материала для клинических лабораторных исследований	Консультировать пациента по подготовке к исследованию и влиянию проводимого лечения на результаты клинических лабораторных исследований (при заказе исследования пациентом)	Консультирование медицинских работников и пациентов по правилам и методам проведения исследований при выполнении клинических лабораторных исследований по месту взятия биологического материала (по месту лечения)
Патофизиология, этиология, патогенез, клиника, принципы лечения и профилактики заболеваний дыхательной, пищеварительной, мочевыделительной, сердечно-сосудистой, нервной, иммунной, эндокринной, кроветворной, репродуктивной систем	Производить предварительный анализ результатов клинических лабораторных исследований, сравнивать их с полученными ранее данными	Анализ результатов клинических лабораторных исследований, клиническая верификация результатов
Вариация лабораторных результатов и ее влияние на лабораторные показатели	Выявлять возможные противоречия между полученными результатами исследований	Составление клинико-лабораторного заключения по комплексу результатов клинических лабораторных исследований
Принципы оценки диагностической эффективности тестов (аналитической и диагностической чувствительности, аналитической и диагностической специфичности)	Выявлять характерные для различных заболеваний изменения клинических лабораторных показателей	Консультирование врача-клинициста на этапе интерпретации результатов клинических лабораторных исследований

¹ 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)

Правила работы в информационных системах и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"	Оценивать достаточность и информативность полученного комплекса результатов анализов для постановки диагноза	
Правила оформления медицинской документации, в том числе в электронном виде	Определять необходимость повторных и дополнительных исследований биологических проб пациента	
	Производить комплексную оценку результатов клинических лабораторных исследований (в том числе в динамике) с учетом референтных интервалов лабораторных показателей	
	Проводить лабораторную верификацию диагноза, поставленного лечащим врачом; определять возможные альтернативные диагнозы	
	Оценивать состояние органов и систем организма на основании данных лабораторного исследования	
	Давать рекомендации лечащему врачу по тактике ведения пациента и оценивать эффективность проводимого лечения на основании результатов клинических лабораторных исследований	
	Осуществлять дифференциальную диагностику часто встречающихся заболеваний на основании комплекса лабораторных показателей и клинических признаков	
	Использовать информационные системы и информационно-телекоммуникационную сеть "Интернет" с целью поиска информации, необходимой для профессиональной деятельности	

5. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

1. Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации «Цитогенетика и молекулярная генетика заболеваний крови опухолевой природы со стажировкой» 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 «Цитогенетика и молекулярная биология заболеваний крови опухолевой природы со стажировкой».

3. Лица, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации «Цитогенетика и молекулярная биология заболеваний крови опухолевой природы со стажировкой» 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 «Цитогенетика и молекулярная биология заболеваний крови опухолевой природы со стажировкой»).

7. СТРУКТУРА ПРОГРАММЫ

Программа построена на основе достижения обучающимися учебных целей. Под целью обучения понимается приобретение к концу освоения программы компетенций - необходимых знаний, умений и навыков по организации и методике обучения специалистов по направлению «Гематология».

Форма обучения: очная с применением дистанционных образовательных технологий и электронного обучения. Электронное обучение проводится путем самостоятельного освоения слушателем учебных материалов, размещенных на сайте ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова.

Освоение программы обеспечено набором мультимедийных презентаций по основным темам программы, нормативно-правовыми документами, набором методических материалов, контрольными заданиями для оценки достижения результатов обучения.

Программа состоит из 4 модулей, включает 11 тем и итоговую аттестацию.

8. РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

Образовательной программы дополнительного профессионального образования «Цитогенетика и молекулярная биология заболеваний крови опухолевой природы со стажировкой»

Трудоемкость обучения: 18 академических часа/18 зачетных единиц.

Режим занятий: не более 6 академических часов в день/18 академических часов в неделю.

Форма обучения: с отрывом от работы (очная), заочная с применением дистанционных образовательных технологий ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова.

8. 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.	Итоговая аттестация (часы входят в пункт 2.3)	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

8.2. УЧЕБНЫЙ ПЛАН

№ п/п	Раздел	КЕ (Часы)	ЗЕ (36 ч) 1 неделя	Форма контроля
1.	Современные цитогенетические и молекулярно-генетические методы в онкогематологии	2	0,11	Собеседование
2.	Цитогенетические и молекулярно-биологические аспекты острых лейкозов и миелодиспластических синдромов.	6	0,33	Собеседование
3.	Современные цитогенетические и молекулярно-биологические аспекты хронических лимфопролиферативных заболеваниях	6	0,33	
4.	Современные цитогенетические и молекулярно-биологические аспекты хронических миелолиферативных заболеваний	2	0,11	
5.	Итоговая аттестация	2	0,11	Зачет
	Итого:	18	0,5	

8.3. Календарный учебный график

Примерные учебные модули	Дни		
	1 - ый	2 - ой	3- ий
Модуль 1. Современные цитогенетические и молекулярно-генетические методы в онкогематологии	2		
Модуль 2. Цитогенетические и молекулярно-биологические аспекты острых лейкозов и миелодиспластических синдромов.	4	2	
Модуль 3. Современные цитогенетические и молекулярно-биологические аспекты хронических лимфопролиферативных заболеваниях		4	2
Модуль 4. Современные цитогенетические и молекулярно-биологические аспекты хронических миелолиферативных заболеваний			3
Модуль 5. «Итоговая аттестация»			1
Итого	6	6	6

8.4. УЧЕБНО-ТЕМАТИЧЕСКИЙ ПЛАН

№ п/п	Наименование модулей, тем (разделов, тем)	Всего (ак.час./ зач.ед.)	В том числе				Преподаватель
			Дистанци- онное обучение	Очное обучение		дата	
				Л	ПЗ/С		
1.	Модуль 1. Современные цитогенетические и молекулярно-генетические методы в онкогематологии	2	0	2	0		
1.1.	<i>Тема 1. Методы классической цитогенетики в онкогематологии. Методы дифференциальной окраски хромосом. Структурные и числовые нарушения хромосом. Кариотипирование клеток периферической крови, костного мозга, лимфатических узлов в норме и патологии.</i>	1	0	2	0		Гиндина ТЛ
1.2.	<i>Тема 2. Молекулярно-цитогенетическая диагностика в онкогематологии</i> Понятие о флуоресцентной гибридизации in situ (FISH). Виды ДНК-зондов; Микродиссекция хромосом. Метод сравнительной геномной гибридизации (CGH) и его принципы.	1	0	2	0		Гиндина ТЛ
2.	Модуль 2. Цитогенетические и молекулярно-биологические аспекты острых лейкозов и миелодиспластических синдромов.	6	0	4	2		
2.1.	<i>Тема 1. Острые лимфобластные лейкозы. Основные хромосомные аномалии, частота встречаемости в зависимости от возраста.</i> Гиподиплоидный и гипердиплоидный ОЛЛ. ОЛЛ с образованием химерных транскрипционных факторов. Тирозинкиназные гены. Особенности Ph-позитивного ОЛЛ. BCR-ABL-подобный ОЛЛ. ОЛЛ с внутрихромосомной амплификацией хромосомы 21. Нарушение регуляции структурно-интактных генов: ОЛЛ с	2	0	2	0		Гиндина ТЛ

	транслокациями, повреждающими гены тяжелых или легких цепей Ig, а также Т-клеточные рецепторы.						
2.2.	Тема 2. Острые миелоидные лейкозы. Частота встречаемости различных хромосомных и генных нарушений при ОМЛ. Генетические группы риска при ОМЛ. Связь цитогенетики, молекулярной генетики и клиники ОМЛ. Сложный и моносомный кариотип при ОМЛ. Изменения хромосом, индуцированные предшествующей химиотерапией. Особенности аномалий хромосом при ОМЛ у детей.	2	0	0	2		Мамаев НН
2.3.	Тема 3. Миелодиспластический синдром. Частота хромосомных аномалий и генных мутаций при различных вариантах МДС. МДС-определяющие хромосомные нарушения. Цитогенетическая система оценки прогноза при МДС. Клональная гетерогенность, ее влияние на прогноз. Особенности цитогенетики при МДС у детей.	2	0	2	0		Гиндина ТЛ
3.	Модуль 3. Современные цитогенетические и молекулярно-биологические аспекты хронических лимфопролиферативных заболеваний	6	0	4	2		
3.1.	Тема 1. Множественная миелома. В-клеточная дифференцировка. Модель онкогенеза, первичные и вторичные цитогенетические аномалии при множественной миеломе. Особенности стандартной цитогенетики и FISH – анализа, молекулярно-генетические методы диагностики миеломы. Клональная эволюция.	2	0	2	0		Гиндина ТЛ
3.2.	Тема 2. Хронический лимфолейкоз. Особенности стандартной цитогенетики и FISH – анализа, современные молекулярно-генетические методы диагностики хронического лимфолейкоза. Основные хромосомные aberrации при ХЛЛ, их прогностическое значение.	2	0	2	0		Гиндина ТЛ

3.3.	Тема 3. Неходжкинские лимфомы и лимфома Ходжкина. Основные хромосомные перестройки при лимфоплазмацитарной лимфоме. Фолликулярная лимфома и транслокации BCL2. MALT-лимфома. Лимфома зоны мантии и ген CCND1. Диффузная крупноклеточная лимфома и вовлечение в перестройки гена BCL6. c-MYC и лимфома Беркитта. ALK-позитивная анапластическая крупноклеточная лимфома. Т-клеточные лимфомы и Т-клеточные рецепторы.	2	0	0	2		Мамаев Н.Н.
4.	Модуль 4. Современные цитогенетические и молекулярно-биологические аспекты хронических миелопролиферативных заболеваний	3	3	0	0		
4.1.	Тема 1. Хронический миелолейкоз. BCR-ABL химерный тирозинкиназный ген, его функция. Классическая, вариантная и маскированная транслокации t(9;22). Клональная эволюция, дифференциальный диагноз бластного криза ХМЛ с Ph-позитивным ОЛЛ.	1	1	0	0		Гиндина ТЛ
4.2.	Тема 2. Ph- негативные миелопролиферативные заболевания. Частота и профиль цитогенетических аномалий и генных мутаций при Ph-МПЗ. Миелоидные и лимфоидные новообразования с эозинофилией и триадой генов: PDGFRA, PDGFRB, FGFR1.	1	1	0	0		Гиндина ТЛ
4.3.	Тема 3. Первичный и вторичный миелофиброз, Основные хромосомные аномалии, цитогенетические корреляции с мутационным статусом и клиническим течением. Генетические различия при первичном и вторичном миелофиброзе.	1	1	0	0		Гиндина ТЛ
5.	Модуль 5. «Итоговая аттестация»						Зачет
	ИТОГО	18/18	3	12	4		

9. ЛИТЕРАТУРА.

9.1. Основная литература

Библиотека кафедры

1. Гематология. Руководство для врачей / [Б.В. Афанасьев, Н.Н. Мамаев, Н.Б. Михайлова и др.] под ред.: Н.Н. Мамаев. – СПб.: СпецЛит, 2019. – 656 с. – : ил., табл. Б-ка каф. гематологии.
2. Генетика в клинической практике / [В.Н. Горбунова, М.А. Корженевская, Е.В. Карпова]; ред. В.Н. Горбунова, М.А. Корженевская. – СПб.: СпецЛит, 2015. 329 с. : ил., табл.
3. Клиническая лабораторная диагностика. Национальное руководство : [в 2 т.] / ред.: В.В. Долгов, В.В. Меньшиков. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – Т.1. – 928 с.
4. Мамаев Н.Н. Цитогенетика гемобластозов. Пособие для врачей. – СПб.: Издательство СПбГМУ, 2009. – 32 с.

Библиотека ПСПбГМУ

Консультант студента:

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>

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>

Кильдиярова Р.Р., Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра [Электронный ресурс] / Р.Р. Кильдиярова - 3-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 192 с. - ISBN 978-5-9704-3391-1 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970433911.html>

Консультант врача:

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>

9.2. Дополнительная литература:

1. Гематология. Национальное руководство / [В.П. Поп, Н.В. Архипова, Т.А. Агеева]; ред. О.А. Рукавицын. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 784 с. : ил., табл.
2. Ньюсбаум Р.Л., Мак-Иннес Р.Р., Виллард Х.Ф. Медицинская генетика. – М.:ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 624 с.
3. Ольшанская Ю.В., Домрачева Е.В. Хромосомные перестройки при острых лейкозах. – М.: МедПресс, 2006. – 112 с.

Особенности обследования пациента с подозрением на заболевания системы крови. Модуль / Под ред. О.А. Рукавицына. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/07-MOD-0835.html>

Лабораторная диагностика лимфопролиферативных заболеваний. Модуль / Под ред. В.В. Долгов. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/07-MOD-2141.html>

Электронные базы данных

<http://www.studentlibrary.ru/>

<http://www.bloodjournal.org>

<http://e.lanbook.com/>

<http://www.scopus.com/>

<http://books-up.ru/>

Стандарты медицинской помощи: <http://www.rspor.ru/>

Интернет–ресурсы:

Атлас генетики и цитогенетики в онкологии и гематологии: <http://atlasgeneticsoncology.org>

Журнал «Blood» : <http://www.bloodjournal.org/>

Журнал «Cancer Genetics» : <https://www.journals.elsevier.com/cancer-genetics-and-cytogenetics/>

Журнал «Cytogenetics and Genome Research» : <https://www.karger.com/Journal/Home/224037>

Журнал “Genes Chromosomes and Cancer” : <https://onlinelibrary.wiley.com/journal/10982264>

Журнал «Терапевтический архив»: <https://www.mediasphera.ru/journal/terapevticheskij-arkhiv>

«Клеточная Терапия и Трансплантация»: <http://www.cttjournal.com/ru/>

Журнал «Гематология и трансфузиология»: <http://www.medlit.ru/journal/>

Журнал «Клиническая онкогематология. Фундаментальные исследования и клиническая практика»:

10. Характеристика особенностей технологий обучения в Университете

В ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. И.П. Павлова освоение образовательных программ проводится с применением электронного обучения, дистанционных образовательных технологий. Для этого создана и функционирует электронная информационно-образовательная среда (ЭИОС), включающая в себя электронные информационные ресурсы, электронные образовательные ресурсы. ЭИОС обеспечивает освоение обучающимися образовательных программ в полном объеме независимо от места нахождения обучающихся. Есть электронные библиотеки, обеспечивающие доступ к профессиональным базам данных, информационным, справочным и поисковым системам, а также иным информационным ресурсам. (Контракт № 510/15-ДЗ от 10/06/2015 с ООО "Эко-Вектор"; Контракт № 509/15-ДЗ от 03/06/2015 с ООО "Политехресурс"; Контракт №161-ЭА15 от 24/04/2015 с ООО "Эко-Вектор"). База тестовых заданий и справочных материалов создана в программе academicNT.

11. Фонд оценочных средств

Типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для оценки знаний, умений, навыков и опыта деятельности, характеризующих этапы формирования знаний, умений, навыков и опыта деятельности

Тестовые задания

1. Основные этапы флуоресцентной in situ гибридизации (FISH):

1. Денатурация
2. Гибридизация
3. Постгибридизационная отмывка
4. Все выше перечисленные

2. Многоцветная FISH используется для идентификации:

1. Маркерных хромосом
2. Комплексных хромосомных aberrаций
3. Криптических aberrаций
4. Всего выше перечисленного

3. Для выявления количественных аномалий хромосом применяют ДНК-зонды:

1. Центромерные
2. Лocus-специфичные
3. Цельнохромосомные
4. Многоцветные

4. Для выявления реаранжировок гена, который потенциально перестраивается со многими генами-партнерами целесообразно использовать следующие locus-специфичные ДНК-зонды:

1. На разрыв гена
2. На двойное слияние
3. На делецию

4. На амплификацию
5. Материалом для исследования при FISH анализе могут быть:
 1. Кровь, костный мозг, лимфоузел
 2. Отпечатки опухоли
 3. Парафиновые блоки
 4. Все перечисленное
6. Секвенирование ДНК представляет собой:
 1. Определение последовательности аминокислот в продукте структурного гена
 2. Определение последовательности нуклеотидов ДНК
 3. Метод «сортировки» хромосом
 4. Исследование взаимодействия ДНК с белками
7. Многоцветный бэндинг хромосом используется для выявления:
 1. Структурных aberrаций между хромосомами
 2. Количественных аномалий хромосом
 3. Внутрихромосомных перестроек хромосомы
 4. Ответ 1 и 3
8. FISH
 1. Позволяет обнаружить специфические ДНК последовательности на хромосомах, в клетках или тканях
 2. Основана на способности ДНК связываться с комплементарной нитью ДНК
 3. Требуется меченый ДНК-зонд, биологические образцы с сохраненной морфологией
 4. Ответ 1,2,3
9. Ограничения метода FISH
 1. Обеспечивает информацией только по тому региону, который изучается
 2. Более чувствителен, чем стандартная цитогенетика
 3. Менее чувствителен, чем ПЦР
 4. Ответ 1,2,3
10. Хромосомные aberrации при острых лейкозах определяют:
 1. Вариант ОЛ
 2. Прогноз
 3. Выбор тактики ведения
 4. Ответ 1,2,3
11. При ОЛЛ у детей самыми частыми хромосомными aberrациями являются:
 1. Высокая гипердиплоидия
 2. Внутрихромосомная амплификация хромосомы 21
 3. Транслокация t(9;22)
 4. Ответ 1,2,3
12. Перестройка какого гена чаще всего возникает при остром лейкозе у детей до 1 года:
 1. BCR
 2. KMT2A
 3. ETV6
 4. RUNX1
13. Ph-подобным ОЛЛ свойственна:
 1. Делеция гена IKZF1
 2. Амплификация гена RUNX1
 3. Транслокация t(9;22)
 4. Ответ 1,2,3
14. Частой транслокацией при ОМЛ с перестройкой гена KMT2A является:
 1. Транслокация t(9;11)
 2. Транслокация t(11;19)
 3. Транслокация t(6;11)
 4. Транслокация t(10;11)

15. Частые рецидивы ОЛЛ связаны со следующей хромосомной аберрацией:
1. Внутривнутрихромосомной амплификацией хромосомы 21
 2. Транслокацией t(12;21)
 3. Высокой гипердиплоидией
 4. Ответ 2,3
16. Благоприятными для прогноза при ОМЛ являются:
1. Транслокация t(8;21)
 2. Инверсия (16)/t(16;16)
 3. Перестройка гена КМТ2А
 4. Ответ 1,2
17. Неблагоприятными для прогноза при ОМЛ являются:
1. Транслокация t(8;21)
 2. Инверсия (16)/t(16;16)
 3. Перестройка гена КМТ2А
 4. Моносомия 7
 5. Ответ 3,4
18. При ОЛЛ с перестройкой гена КМТ2А прогноз ОЛЛ:
1. Благоприятный
 2. Неблагоприятный
 3. Промежуточный
19. Для ювенильного хронического миеломоноцитарного лейкоза характерна:
1. Моносомия хромосомы 7
 2. Транслокация t(9;22)
 3. Трисомия хромосомы 8
 4. Ответ 1,2,3
20. Для хронического миелоидного лейкоза характерна:
1. Моносомия хромосомы 7
 2. Транслокация t(9;22)
 3. Трисомия хромосомы 8
 4. Ответ 1,3
21. Неблагоприятными аномалиями при МДС являются:
1. Моносомия хромосомы 7
 2. Сложный кариотип
 3. Трисомия хромосомы 8
 4. Ответ 1,2
22. Перестройка каких гена возникает при ХМЛ:
1. BCR
 2. ABL
 3. ETV6
 4. Ответ 1,2
23. Какой химерный белок более характерен для ХМЛ:
1. p210
 2. p190
 3. Оба
24. Какой химерный белок более характерен для Ph-положительном ОЛЛ:
1. p210
 2. p190
 3. Оба
25. Транслокация при лимфоме Беркитта:
1. Транслокация t(8;14) и варианты
 2. Транслокация t(11;14)
 3. Транслокация t(14;18) и варианты
 4. Транслокация t(3;14) и варианты

26. Для double-hit лимфом наиболее частое сочетание реаранжировок следующих генов:

1. BCL2 и c-MYC
2. BCL6 и c-MYC
3. BCL1 и c-MYC
4. Ответ 1,2

27. Для double-hit лимфом характерны:

1. Агрессивное течение
2. Резистентность к терапии
3. Молодой возраст пациентов
4. Ответ 1,2,3

Разработчики:

Профессор кафедры ГТТ ФПО, д.м.н.

Н.Н. Мамаев

Заведующая лабораторией цитогенетики, д.м.н.

Т.Л. Гиндина