

**ПРОГРАММА ДЛЯ СДАЧИ КАНДИДАТСКОГО ЭКЗАМЕНА
ПО СПЕЦИАЛЬНОСТИ 14.01.21. - ГЕМАТОЛОГИЯ И ПЕРЕЛИВАНИЕ КРОВИ
ПО МЕДИЦИНСКИМ НАУКАМ**

ВВЕДЕНИЕ

Цель кандидатского экзамена по специальности 14.01.21 - гематология и переливание крови по медицинским наукам: оценка уровня фундаментальной подготовки по современным направлениям клинической медицины, углубленной подготовки по выбранной научной специальности, необходимых для эффективной научной и педагогической деятельности научно-педагогических кадров высшей квалификации по специальности 14.01.21 – Гематология и переливание крови.

Задачи экзамена по специальности 14.01.21 - гематология и переливание крови по медицинским наукам:

- приобретение и совершенствование профессиональных знаний и практических навыков о специальности;
- овладение методиками клинической, функциональной и лабораторной диагностики пациентов с болезнями крови;
- усвоение и применение известных и разработка новых современных методов оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови;
- усвоение принципов и навыков научного поиска;
- получение и обработка результатов с использованием современных методов, самостоятельное выполнение научно-исследовательской работы;
- освоение принципов организационно-методической работы в гематологии, трансфузиологии.

СОДЕРЖАНИЕ ТИПОВОЙ ПРОГРАММЫ-МИНИМУМА

II. Общая часть

1.1. Введение

Номенклатура и классификация клеток крови. Понятие о стволовой клетке и клетках-предшественницах. Регуляция кроветворения.

Анатомия и физиология органов кроветворения. Строение и функция костного мозга, селезенки и лимфоузлов. Эмбриогенез кроветворной системы.

Современная теория кроветворения. Номенклатура и классификация клеток крови. Понятие о стволовой клетке и клетках-предшественницах. Регуляция кроветворения. Цитокины и ростовые факторы в кроветворении: классификация, функция, роль в патогенезе и терапии болезней крови. Апоптоз и его роль в поддержании клеточного равновесия. Дифференцировка, кинетика и элиминация костномозговых клеток. Эритропоэз. Грануломоноцитопоэз. Тромбоцитопоэз. Лимфопоэз. Понятие о Т-, В- и других типах лимфоцитов.

Иммунокомпетентная система и механизмы иммунитета. Современные представления о строении иммунокомпетентной системы и ее клеточного состава. Клеточный и гуморальный иммунитет. Формирование иммунного ответа. Дендритные клетки и их роль.

Иммунологическая толерантность. Антитела, их синтез и строение. Аутоагрессия и аутоиммунные процессы в гематологии.

Обмен железа Биосинтез порфиринов и гема. Структура гемоглобина. Пигментный обмен. Метаболизм железа в организме.

Классификация болезней системы крови.

Деонтология в гематологии. Особенности работы в гематологическом стационаре.

Принципы амбулаторного лечения гематологических больных.

1.2. Принципы и методы диагностики гематологических болезней.

Инструментальные методы исследования – значение в диагностике гематологических болезней (рентгенологическое, ультразвуковое, сцинтиграфия, эндоскопия, компьютерная томография, магнитно-ядерная резонансная томография, биопсия, аспирация и др.).

Клиническая цитология. Морфология, гистологическое исследование костного мозга (трепанобиопсия). Цитохимические и гистохимические методы исследования.

Культуральные методы исследования. Пробы, выявляющие механизмы гемолиза эритроцитов. Цитология лимфоузла в норме. Реактивные лимфоадениты. Методы цитогенетических исследований, роль цитогенетических исследований в диагностике и прогнозировании лейкозов. Модификации цитогенетического метода выявления хромосомных aberrаций для исследования солидных опухолей и лейкозов (FISH, SKY).

Иммунофенотипирование. Поверхностные антигены гемопоэтических клеток.

Классификация дифференцировочных антигенов кроветворных клеток и лейкоцитов человека. Метод иммунофенотипирования бластных клеток.

1.3. Принципы, методы и средства терапии гематологических болезней.

Организационная структура оказания помощи гематологическим больным.

Цитостатическая терапия: Принцип «доза-эффект». Механизм действия цитостатических и эпигенетических препаратов, препаратов «точечного» воздействия. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток. Виды трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, источники гемопоэтических стволовых клеток, методы заготовки гемопоэтических стволовых клеток. Методы криоконсервирования и оценки качества трансплантата. Режимы кондиционирования. Генная терапия. Мезенхимные клетки, возможности применения в клинике.

II. Специальная часть

2.1. Острые лейкозы

2.1.1 Острый лимфобластный лейкоз. Классификация, патогенез, принципы лабораторной диагностики острых лимфобластных лейкозов, факторы прогноза. Особенности клинических проявлений у детей и взрослых. Дифференциальная диагностика и критерии постановки диагноза. Принципы терапии. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Терапия осложнений после химиотерапии и различных видов трансплантации. Терапия рецидивов. Младенческий острый лимфобластный лейкоз, особенности терапии. Нейролейкемия.

2.1.2 Острый миелобластный лейкоз. Классификация, патогенез, принципы лабораторной диагностики острых миелобластных лейкозов, факторы прогноза. Особенности клинических проявлений у детей и взрослых. Дифференциальная диагностика и критерии постановки диагноза. Принципы терапии. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Терапия осложнений после химиотерапии и различных видов трансплантации. Терапия рецидивов. Младенческий острый миелобластный лейкоз, особенности терапии. Нейролейкемия. Вторичный острый миелобластный лейкоз.

2.1.3. Острый промиелоцитарный лейкоз. Патогенез, принципы и особенности лабораторной диагностики острого промиелоцитарного лейкоза, факторы прогноза. Особенности клинических проявлений у детей и взрослых. Дифференциальная диагностика и критерии постановки диагноза. Принципы терапии. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Терапия осложнений после

химиотерапии и различных видов трансплантации. Терапия рецидивов.

2.2. Миелодиспластический синдром.

2.2.1. Современная классификация. Патогенез. Принципы лабораторной диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений миелодиспластических синдромов. Основные принципы терапии. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Терапия осложнений после различных видов терапии и трансплантации. Терапия рецидивов.

2.3. Хронические миелопролиферативные заболевания

2.3.1. Классификация. Патогенез. Принципы лабораторной диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии и контроля её эффективности. Критерии оценки гематологического, цитогенетического и молекулярно-биологического ответа. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Особенности терапии у детей.

2.4. Миелодиспластический синдром / миелопролиферативные заболевания

2.4.1. Хронический миеломоноцитарный лейкоз. Классификация. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.4.2. Атипичный хронический миелолейкоз. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений и принципы терапии.

2.4.3. Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз. Классификация. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.4.4. Миелодиспластический синдром/миелопролиферативное заболевание с кольцевыми сидеробластами и тромбоцитозом.

2.4.5. Миелодиспластический синдром/миелопролиферативное заболевание (неклассифицируемое). Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.5. Лимфопролиферативные заболевания

2.5.1. Лимфома Ходжкина. Классификация. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.5.2. Лимфома из предшественников В-клеток. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.5.3. Лимфома из периферических (зрелых) В-клеток. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.5.4. Хронический лимфолейкоз. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.5.5. В-клеточные лимфомы маргинальной зоны. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.5.6. Фолликулярная лимфома. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.5.7. Лимфома из клеток мантийной зоны. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.5.8. Лимфома Беркита/Лейкемия из клеток Беркита. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.5.9. Миеломная болезнь. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.5.10. Лимфома из предшественников Т-клеток. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.5.11. Т-клеточные лимфомы из периферических (зрелых) клеток. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.5.12. Лимфомы, ассоциированные с иммунодефицитными состояниями. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.6. Апластическая анемия. Классификация. Патогенез. Критерии постановки диагноза. Особенности клинических проявлений. Лечение. Роль аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

2.7. Врожденные заболевания, сопровождающие костно-мозговой недостаточностью. Первичные иммунодефицитные состояния.

2.7.1. Классификация. Патогенез. Молекулярно-биологические и иммунологические критерии постановки диагноза. Особенности клинических проявлений. Лечение. Роль аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

2.7.2. Анемия Фанкони. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.7.3. Синдром Костмана. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.7.4. Синдром Даймонда-Блэкфана. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

2.7.5. Синдром Швахмана-Даймонда

2.7.6. Синдром врожденного иммунодефицита.

2.8. Современные методы оказания трансфузиологической помощи. Юридические аспекты клинического применения компонентов крови. Донорство в службе крови. Обеспечение инфекционной безопасности гемотрансфузий. Система поверхностных антигенов эритроцитов человека и представление о группах крови. Ауто- и аллосенсибилизация к антигенам эритроцитов, лейкоцитов. Определение антигенов, биохимическая структура антигенов эритроцитов. Методы лабораторной диагностики групп крови АВ0. Резус-антигены эритроцитов, антигены тромбоцитов. Принципы переливания компонентов крови. Методы получения компонентов крови. Заготовка донорской крови. Методы получения компонентов из консервированной крови. Причины, методы профилактики и лечение гемотрансфузионных реакций и осложнений. Особенности оказания трансфузиологического пособия у детей зависимости от возраста. Кровезаменители. Гемодинамические кровезаменители. Инфузионные антигипоксанты. «Малообъемная реанимация». Дезинтоксикационные кровезаменители. Парентеральное и энтеральное питание у взрослых и детей.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ОСНОВНАЯ ЛИТЕРАТУРА:

1. Волкова М. А.(ред.) Редкие гематологические болезни и синдромы. М., 2011.
2. Волкова М.А. (ред.) Клиническая онкогематология. М., 2007 г., 2-е издание.
3. Воробьев А.И. (ред.) Руководство по гематологии (в 3-х т.). М., 2002-2005 г., 3-е изд.
4. Дуткевич И.Г., Сухомлина Е.Н., Селиванов Е.А. Практическое руководство по клинической гемостазиологии. СПб, ФОЛИАНТ, 2018, 295 с.
5. Гематология. /под ред. Н.Н.Мамаева.- Л., (3-е изд.) 2019.
6. Программное лечение лейкозов /под ред. Савченко В.Г.- М. – 2008. - 484 С.
7. Тэмл Х., Диам Х., Хаферлах. Атлас по гематологии. Москва «Медпресс-информ», 2017, 207 с.
8. Шитикова А.С. Тромбоцитопатии, врождённые и приобретённые. СПб, 2008, 382 с.
9. Трансфузиология. Национальное руководство. М. “ГЭОТАР-Медиа”, 2012, 1183 с.
10. Дашкова Н.Г., А.А. Рагимов Трансфузионная иммунология. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012.
11. Мамаев, Н. Н. Практическая гемостазиология: [руководство для врачей].- М. : Практическая медицина, 2014. - 233 с.
12. Румянцев А.Г., Масчан А.А. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей. М., 2003.
13. Ворсанова С.Г., Юров Ю.Б., Чернышов В.Н. Медицинская цитогенетика. М.- 2006.- 299 с.

ПОЛЕЗНЫЕ ССЫЛКИ

1. [Безопасность крови и ее наличие \(who.int\) https://www.who.int/ru/news-room/factsheets/detail/blood-safety-and-availability](https://www.who.int/ru/news-room/factsheets/detail/blood-safety-and-availability)
2. https://translated.turbopages.org/proxy_u/en-ru.ru.21b81a77-62c2c8c2-9f8b82fa-74722d776562/https/www.sciencedirect.com/topics/medicine-and-dentistry/blood-transfusion
3. https://netoncology.ru/uploads/press/journals/2277/2278/2439/2007_04_gema.file133.file.pdf?ysclid=156mwj1i3w204212687

ПЕРЕЧЕНЬ ВОПРОСОВ ПО ТИПОВОЙ ПРОГРАММЕ-МИНИМУМ:

I. Общая часть

1. Общая часть
1. Строение и функция костного мозга, селезенки и лимфоузлов. Эмбриогенез кроветворной системы.
2. Современная схема кроветворения. Гемопоэтическая стволовая клетки, особенности регуляции пролиферации и дифференцировки.
3. Регуляция пролиферации и дифференцировки гемопоэтической стволовой клетки и клеток-предшественников различных линий гемопоэза, ростовые факторы, интерлейкины.
4. Цитокины и ростовые факторы в кроветворении: классификация, функция, роль в патогенезе и терапии болезней крови.
5. Роль эпигенетических факторов в патогенезе злокачественных заболеваний системы крови.
6. Апоптоз и его роль в поддержании клеточного равновесия. Дифференцировка, кинетика и элиминация костномозговых клеток.
7. Современные представления о строении иммунокомпетентной системы и ее клеточного

- состава лимфоидной популяции. Противоопухолевый иммунитет.
8. Мезенхимальные стволовые клетки, понятие гемопоэтической «ниши», молекулы адгезии.
 9. Методы диагностики в гематологии. Молекулярно-биологические методы изучения кроветворных клеток костного мозга.
 10. Методы диагностики в гематологии. Иммунологические методы изучения кроветворных клеток костного мозга.
 11. Общие принципы диагностики злокачественных заболеваний системы крови.
 12. Клональная теория происхождения лейкозов и лимфом, эволюция клонов.
 13. Цитогенетические методы диагностики гематологических заболеваний у взрослых и детей.
 14. Классификация дифференцировочных антигенов кроветворных клеток человека.
 15. Особенности диагностики заболеваний системы крови у детей. Синдромы костно-мозговой недостаточности.
 16. Современное представление о системе гистосовместимости человека (гены HLA-системы)
 17. Определение трансфузиологии как научной дисциплины, задачи трансфузиологии. История развития, методы переливания крови.
 18. Физиология и методы исследования в системе гемостаза.
 19. Учение о группах крови, история изучения групп крови.
 20. Система поверхностных антигенов эритроцитов человека и группы крови.

II. Специальная часть

1. Классификация острых миелоидных лейкозов.
2. Иммунофенотипирование в диагностике острых миелоидных лейкозов.
3. Молекулярно-биологические факторы прогноза при острых миелоидных лейкозах.
4. Принципы терапии острых миелобластных лейкозов у взрослых.
5. Классификация острых лимфобластных лейкозов.
6. Молекулярно-биологические факторы прогноза при острых лимфобластных лейкозах.
7. Принципы терапии острых лимфобластных лейкозов у взрослых.
8. Профилактика и терапия инфекционных осложнений при лечении острых лейкозов
9. Диагностика и терапия нейрорлейкоза при острых лейкозах.
10. Классификация миелодиспластического синдрома.
11. Особенности классификации миелодиспластического синдрома у детей.
12. Факторы прогноза при миелодиспластическом синдроме у взрослых и детей.
13. Хронический миеломоноцитарный лейкоз.
14. Миелодиспластический синдром с изолированной делецией 5 хромосомы [del(5q)].
15. Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз.
16. Эпигенетическая терапия миелодиспластического синдрома.
17. Роль перегрузки железом при миелодиспластическом синдроме.
18. Первичный миелофиброз, патогенез, критерии диагностики, терапия.
19. Истинная полицитемия, эссенциальная тромбоцитемия.
20. Гиперэозинофильный синдром, хронический эозинофильный лейкоз.
21. Хронический миелорлейкоз, критерии постановки диагноза, стадии заболевания.
22. Терапия хронического миелорлейкоза..
23. Особенности терапии хронического миелорлейкоза у детей.
24. Диагностика и классификация лимфомы Ходжкина
25. Основные принципы химиотерапии лимфомы Ходжкина.
26. Показания к аутологичной и аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при лимфоме Ходжкина.
27. Ауто- и аллосенсибилизация к антигенам эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов. Принципы переливания различных компонентов крови при гематологических

заболеваниях.

28. Методы получения компонентов крови.
29. Методы профилактики и лечение гемотрансфузионных реакций и осложнений.
30. Диагностика и классификация неходжкинских лимфом.
31. Молекулярно-биологические и цитогенетические факторы прогноза неходжкинских лимфом.
32. Основные принципы терапии В-клеточных неходжкинских лимфом.
33. Основные принципы терапии Т-клеточных неходжкинских лимфом.
34. Хронический лимфолейкоз, критерии постановки диагноза и стадий, факторы прогноза.
35. Терапия хронического лимфолейкоза.
36. Иммунотерапия в лечении лимфопролиферативных заболеваний системы крови.
37. Классификация апластических анемий. Дифференциальная диагностика апластической анемии. Терапия апластической анемии.
38. Виды осложнений при трансфузии компонентов крови у гематологических больных.
39. Методы определения групп крови человека и заготовки эритроцитов.
40. Принципы оказания трансфузиологического пособия у гематологической больной при проведении химиотерапии и трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.
41. Группы крови человека и методы заготовки эритроцитов.
42. Методы заготовки и показания к трансфузии тромбоконцентрата.
43. Виды осложнений при трансфузии компонентов крови у гематологических больных.