Государственное образовательное учреждение высшего профессионального образования
«Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П.Павлова»
Кафедра гематологии, трансфузиологии, трансплантологии ФПО

ОСНОВНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ ПРОГРАММА ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ – ПРОГРАММА ОРДИНАТУРЫ

НАПРАВЛЕНИЕ ПОДГОТОВКИ

31.08.29 «ГЕМАТОЛОГИЯ»

ГОСУДАРСТВЕННАЯ ИТОГОВАЯ АТТЕСТАЦИЯ

Вопросы для подготовки

Тема (раздел) 1 Введение в специальность гематологии. Общие вопросы. Общие понятия. Организационные вопросы История развития.	1. Какие существуют типы иммунитета? 2. Ведущие гематологии России: 3. Кто открыл полимеразную цепную реакцию? 4. Кто открыл общий адаптационный синдром? 5. Какие виды РНК существуют у человека. 6. На каких хромосомах находятся гены цепей Т-рецептора? 7. Сколько генов у человека? 8. А.Я. Фриденштейн является основоположником учения о: 9. А.А. Максимов – родоначальик учения о: 10. Длительность жизни эритроцитов: 11. Длительность жизни тромбоцитов. 12. Что такое апоптоз? 13. Функции селезёнки
Тема (раздел) 2 Общая гематология. Система гемопоэза. Механизмы опухолевой трансформации. Анемии. Геморрагические диатезы.	1. Полипотентная гемопоэтическая стволовая клетка 2. Основные характеристики взрослой стволовой клетки 3. Основное свойство гемопоэтической стволовой клетки, определяющее возможность приживления при аллогенной трансплантации 4. Методы, позволяющие идентифицировать присутствие гемопоэтической стволовой клетки в костном мозге 5. Нормальные показатели периферической крови у детей до 1 года 6. Нормальные показатели периферической крови у детей после 4 лет 7. Какие форменные элементы отсутствуют в крови здоровых лиц 8. Типы лейкемоидных реакций 9. Лейкемоидные реакции по нейтрофильному типу 10. Причины возникновения лейкемоидных реакций эозинофильного типа 11. Наиболее частые иммунологические осложнения после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток 12. Возможные источники гемопоэтических стволовых клеток при проведении аллогенной трансплантации 13. Режимы кондиционирования со сниженной интенсивностью доз 14. Основные органы-мишени, страдающие при возникновении острой

	реакции «трансплантат против хозяина» 15. Принципы терапии острой реакции «трансплантат против хозяина» 16. Принципы терапии хронической реакции «трансплантат против хозяина» 17. Клинические проявления хронической «реакции трансплантат против хозяина» 18. Какой вирус является этиологическим фактором в развитии посттранплантационных лимфопролиферативных заболеваниий ? 19. Терапия посттрансплантационных лимфопролиферативных заболеваний 20. Вено-окклюзионная болезнь 21. Клинические признаки синдрома обструкции синусоидов (вено-оклюзионной болезни) 22. Профилактика синдрома обструкции синусоидов (вено-окклюзионной болезни) 23. Причины развития синдром обструкции синусоидов (вено-окклюзионная болезнь) развивается после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток 24. Заболевания, при которых перегрузка железом наиболее часто является фактором, осложняющим проведение терапии 25. Особенности применения хелаторной терапии у детей 26. Контроль и наблюдение при применении хелаторной терапии у детей 27. Особенности развития вирусных инфекций у пациентов после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток 28. Причины бактериальных инфекций при лечении заболеваний системы крови 29. Наиболее частые возбудители грибковых инфекций пациентов после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток 30. Принципы терапии рецидивов после аллогенной трансплантации 31. Тромботическая микроангиопатия после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток 32. Критериидиагноза тромботической микроангиопатии после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток 33. Первая линия терапии иммунной тромбоцитопенической пурпуры 34. Критерии оценки полного ответа на терапию 1-ой линии первичной иммунной тромбоцитопении 35. Принципы терапии идиопатической тромбоцитопенической пурпуры 36. Механизм действия ромипластина в лечении первичной иммуной тромбоцитопении 37. Факторы свертывания 38. Какие факторы свертывающей системы реализуется антикоагулянтный эффект гепарина?
Тема (раздел) 3 Заболевания, связанные с депрессией кроветворения. Приобретенные депрессии кроветворения Наследственные депрессии	1. 1. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия - определение, классификация 2. Диагностические критерии пароксизмальной ночной гемоглобинурии 3. Критерии постановки диагноза тяжелой формы апластической анемии 4. Вариант первичной терапии тяжелой формы апластической анемии 5. Адекватная иммуносупрессивная терапия у больных апластической анемией 6. Показания к проведению аллогенной трансплантации костного мозга от неродственного донора при апластической анемии

кроветворения Угнетение различных ростков кроветворения	7. Показания к аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей 8. Болезни накопления, имеющие абсолютные показания к проведению аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток 9. Принципы терапии болезни Краббе, направленные на стабилизацию течения заболевания 10. Подходы к диагностике при анемии, положительном дэпп-тесте, наличии дополнительных пороков развития 11. Показания к проведению аллогенной трансплантации костного мозга при анемии Фанкони 12. Критерии, необходимые для постановки диагноза болезни Костмана 13. Показания к проведению аллогенной трансплантации при болезни Костмана 14. Фамильный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз 15. Показания к аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при гистиоцитозах: (A, B) 16. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ) 17. Генные мутации при ПНГ 18. Внутрисосудистый гемолиз при ПНГ 19. Клоны ПНГ: 20. Причины экспансии клонов ПНГ при апластической анемии 21. Триада ПНГ 22. Гемоглобинурия 23. Мембранные ингибиторы комплемента 24. Экспрессия маркеров на эритроцитах различного типа 25. Факторы риска тромбозов при ПНГ 26. Тромбозы/эмболии ПНГ 27. Артериальные тромбозы при ПНГ 28. Использование проточной цитометрии при ПНГ 29. Реактив FLAER (меченный флюоресцентной меткой аэролизин) 30. Фенотип ПНГ гранулоцитов 31. Фенотип ПНГ моноцитов 32. Показания для тестирования клона ПНГ методом проточной цитометрии 33. Критерий диагноза ПНГ 34. Маркер интенсивности внутрисосудистого гемолиза 35. Критерии классической формы ПНГ 36. Критерии апластической анемии / гемолитической ПНГ 37. Критерии апластической анемии / субклинической ПНГ 38. Частота выявления клонов ПНГ при впервые выявленной апластической анемии у взрослых больных 39. Частота выявления клонов ПНГ при впервые выявленной апластической анемии у детей 40. Общая выживаемость при естественном течении ПНГ 41. Ведущая причина смерти при ПНГ 42. Методы лечения ПНГ, модифицирующие течение заболевания 43. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга при ПНГ 44. Экулизумаб 45. Эффективность экулизумаба при гемолитической ПНГ 46. Лечение гемолитической ПНГ у беременных
Тема (раздел) 4 *Острые лейкозы*	1. Ph-хромосома 2. Какие протеины могут быть экспрессированы геном ABL/BCR при

Острые миелобластные лейкозы Острые лимфобластные лейкозы	остром лимфобластном лейкозе? 3. Для какого лейкоза характерна вакуолизация ядра и цтоплазмы клеток? 4. Наиболее часто диагностируемый вариант лейкоза у детей 5. Критерии постановки диагноза острого миелобластного лейкоза 6. Критерии постановки диагноза острого лимфобластного лейкоза 7. Иммунофенотипические характеристики острого миелобластного лейкоза 8. Иммунофенотические характеристики В-варианта острого лимфобластного лейкоза 9. Иммунофенотические характеристики Т-варианта острого лимфобластного лейкоза 10. Иммунофенотипические характеристики острого эритромиелоза 11. Иммунофенотипические характеристики острого мегакариобластного лейкоза 12. Иммунофенотипические признаки острого миелобластного лейкоза 13. Группа стандартного риска при ОЛЛ у детей 14. Прогностически благоприятные варианты цитогенетических изменений при ОМЛ 15. ГЕН AML1/ETO 16. Вероятность диагностики Ph+ ОЛЛ у детей 17. Терапия ОЛЛ, Ph+ у детей 18. Экстрамедуллярные очаги (спленомегалия, инфильтрация десен) 19. Характерные цитогенетические изменения для острого промиелоцитарного лейкоза 20. Для лечения острого промиелоцитарного лейкоза применяют 21. ATRA-синдром характеризуется следующими признаками 22. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга у детей при остром лимфобластном лейкозе в 1-ой ремиссии 23. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга у детей при остром лимфобластном лейкозе в 2 ой ремиссии 24. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга у детей при остром миелобластном лейкозе
Тема (раздел) 5 *Множественная миелома* Доброкачественная моноклональная гаммапатия Плазмоклеточные дискразии Первичный амилоидоз Болезнь депозитов легких цепей	1. Нозологические формы в группе плазмоклеточных дискразий входят 2. Остеодеструктивный процесс 3 Локальная лучевая терапия при множественной миеломе 4. Висцеральные поражения при макроглобулинемии Вальденстрема 5. Критерии диагностики множественной миеломы 6. Верификация несекретирующей формы множественной миеломы 7. Цитогенетическим изменениям при множественной миеломе: 8. Трансплантация аутологичного костного мозга при множественной миеломе 9. Терапии первой линии при множественной миеломе 10. Частичный ответ на терапию при множественной миеломе 11. Уровень бетта2-микроглоблина 12. Аллогенная ТКМ при множественной миеломе 13. Осложнения терапии бортезомибом при ММ
Тема (раздел) 6 *Миелодиспластический синдром* Миелодиспластические заболевания Миелопролифер	1. Этиологические факторы миелодиспластического синдрома (МДС), классификация, патогенез 2. Эпидемиология МДС 3. Лабораторные признаки МДС 4. Миелодиспластические изменения в костном мозге больных МДС 5. Дифференциальная диагностика МДС: 8. Прнципы терапии различных форма МДС

ативные заболевания.	7. При каком методе лечения возможно выздоровление от МДС 6. Классификация миелодиспластического синдрома у детей включает 6. Для рефрактерной анемии характерны следующие признаки 10. Наиболее часто встречаемые цитогенетические нарушения при миелодиспластическом синдроме у детей Показанием для максимально быстрого проведения аллогенной трансплантации костного мозга при миелодиспластическом синдроме у детей является 11.
Тема (раздел) 7 *Хронические миелопролиферативные заболевания* Хронический миелолейкоз Первичный миелофиброз Истинная полицитемия Эссенциальная тромбоцитопения	1. Хронический миелолейкоз (ХМЛ), понятие. Классификация, фазы течения 2. Лабораторные показатели в хроническую фазу ХМЛ 3. Клиническая картина бластного криза при ХМЛ 4. Цитогенетические исследования при ХМЛ 5. Большой цитогенетический ответ при ХМЛ 6. Фаза акселерации ХМЛ 7. Трансплантация аллогенного костного мозга при ХМЛ 8. Лабораторные показатели при первичном миелофиброзе (ПМ) 9.Иистинная полицитемия (ИП) 10. Клиническая картина первичного миелофиброза 11.Принципы диагностики первичного миелофиброза 12. Вторичные абсолютные эритроцитозы 13. Терапевтическая тактика при истинной полицитемии 14. Клиническая картина развернутой стадии первичного миелофиброза 15. Клиническая картина истинной полицитемии 16. Причины летальности пациентов с истинной полицитемии 17. Лабораторные показатели при истинной полицитемии 18. Какие из перечисленных ниже протеинов могут быть экспрессированы геном ABL/BCR при хроническом миелолейкозе? 19. Ювенильный хронический миелолейкоз , классификация 20. Диагностика ювенильного хронического миелолейкоза 21. Критерии диагностики хронического миеломоноцитарного лейкоза 22. Критерии хронической фазы хронического миелолейкоза 23. Критерием фазы акселерации хронического миелолейкоза 24. Критерием бластного криза хронического миелолейкоза 25. Линии терапии при ХМЛ у детей 26. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга при хроническом миелолейкозе у детей 27. Прогностические критерии оптимального ответа ХМЛ при терапии ингибиторами тирозинкиназ у детей
Тема (раздел) 8 *Хронические лимфопролиферативные заболевания* В-клеточные неходжкинские лимфомы Т-клеточные неходжкинские лимфомы Болезнь Ходжкина Хронический лимфолейкоз	1. Лимфомы, классификация 2. Принципы диагностики лимфом 3. Особенности терапевтической тактики при различных лимфомах 4. Осложнения при лечении лимфом моноклональными антителами 5. Характерный иммунофенотип при хроническом лимфолейкозе? 6. Иммунофенотип, характерный для лимфомы зоны мантии? 7. Лимфомы, встречающиеся в основном у детей 8. В-симптомы 9. Диагностические клетки при лимфоме Ходжкина 10. Злокачественный клон при лимфоме Ходжкина 11. Хромосомные поломки при лимфоме Бёркитта 12. Классификация, используемая при стадировании лимфомы Ходжкина у детей 13. Какой пролиферативный индекс более всего характерен для лимфомы Беркитта

Лабораторная практика	1. Мутации гена PMN1, прогноз 2. Сливной ген AF4/MLL, транслокации 3. Иммунофенотип, характерный для хронического лимфолейкоза? 4. Мутации гена FLT3, прогноз 5. Какой метод используется для диагностики минимальной остаточной болезни? 6. Какие протеины могут быть экспрессированы геном ABL/BCR при остром лимфобластном лейкозе? 7. Какой молекулярно-биологический метод используется для диагностики донорского химеризма? 8.Какой из следующих иммунофенотипов свойственен лимфоме зоны мантии? 9. На какой хромосоме человека локализован ген MLL? 10. Транслокация, характерная для лимфомы зоны мантии 11. Для острого промиелоцитарного лейкоза характерно слияние генов ….. 12. Сливной ген PML/RARa, ранслокация 13. Мутации гена MLL, прогноз 14. На какой хромосоме человека локализованы гены тяжёлых цепей иммуноглобулинов? 15. На какой хромосоме человека локализован ген ABL? 16. Какой молекулярно-биологический метод используется для диагностики донорского химеризма? 17. Какой молекулярно-биологический метод используется для диагностики минимальной остаточной болезни? 18. Для какого лейкоза характерна вакуализация ядра и цтоплазмы клеток? 19. Какие из перечисленных ниже протеинов могут быть экспрессированы геном ABL/BCR при хроническом миелолейкозе? 20. Методы, позволяющие идентифицировать присутствие гемопоэтической стволовой клетки в костном мозге 21. Нормальные показатели периферической крови у детей до 1 года 22. Нормальные показатели периферической крови у детей после 4 лет 23. Нормальные показатели периферической крови у взрослых 24. Какие форменные элементы отсутствуют в крови здоровых лиц