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»

Промежуточная аттестация

Вопросы для подготовки

Раздел 1. Введение в специальность гематологии. Общие вопросы. Общие понятия. Организационные вопросы История развития.

1. Анатомия и физиология системы крови
2. Эмбриогенез органов кроветворения. Нормальная анатомия системы кроветворения.
3. Нормальная физиология системы кроветворения.
4. История развития и современное состояние гематологии
5. Система оказания гематологической помощи населению в РФ
6. Нормативные акты и общие вопросы организации оказания гематологической помощи в системе МЗ РФ.
7. Структурная характеристика гематологических подразделений и их место в специализированных и многопрофильных ЛПУ системы МЗ РФ.
8. Штатное расписание врачебного и среднего медицинского персонала. Требования к персоналу. Организация работы персонала.
9. Требования к помещению для гематологического отделения. Нормативы СЭС.

Раздел 2. Общая гематология. Система гемопоэза. Механизмы опухолевой трансформации. Анемии. Геморрагические диатезы.

1. *Основы гемопоэза ,* пролиферации и диффенцировки гемопоэтической стволовой клетки человека в условиях стромального микроокружения первичных кроветворных органов
2. Пролиферация, дифференцировка и разрушение клеток крови во вторичных органах на основе оценки молекулярно-биологических, генетических, иммунологических, патоморфологических, патофизиологических, биохимических процессов в норме и при развитии различных заболеваний системы крови.
3. Теоретические вопросы эритропоэза в норме
4. Анемии - основные понятия, основы диагностики
5. Железодефицитные анемии, патогенез, клинические проявления, диагностика, дифференциальный диагноз, терапия. Анемии при хронических воспалительных заболеваниях.
6. Мегалобластные анемии
7. В-12 дефицитные анемии, патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
8. Фолиеводефицитные анемии- патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия

9. Гемолитические анемии
10. Врожденные гемолитические анемии: мембранопатии - сфероцитоз и другие анемии , связанные с дефектом мембраны эритроцита. Патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
11. Врожденные гемолитические анемии, связанные с дефектом ферментов эритроцита, Патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
12. Врожденные гемолитические анемии, связанные с патологией глобина.
13. Талассемия, серповидно-клеточная анемия.
14. Патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
15. Приобретенные гемолитические анемии
16. Аутоиммунные ГА. Патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
17. Геморрагические диатезы
18. Классификация, принципы диагностики
19. Типы кровоточивости и их связь с различными нарушениями гемостаза. Клинические проявления.
20. Тромбоцитопении, врожденные и приобретенные, иммунные и неиммунные, патогенез, клинические проявления, диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
21. Классификация тромбоцитопений, тромбоцитопении наследственные и приобретенные, иммунные.
22. Острые и хронические аутоиммунные тромбоцитопении.
23. Аутоиммунные тромбоцитопении симптоматические, гетероиммунные тромбоцитопении.
24. Иммунные тромбоцитопении и беременность.
25. Иммунные тромбоцитопении и тиреоидиты.
26. Клинико-лабораторная диагностика тромбоцитопении.
27. Исследование костного мозга (пункция, трепанобиопсия и *пр).*
28. Иммунологические методы аутоантител к тромбоцитам.
29. Тромбоцитопатии (наследственные и приобретенные формы).
30. Тромбоцитопении и тромбоцитопатии Лечение аутоиммунных тромбоцитопений
31. Наследственные тромбоцитопатии, связанные с патологией мембранных структур тромбоцитов. Синдром Бернара Сулье. Тромбастения Гланцманна.
32. Тромбоцитопатия с отсутствием коллаген-агрегации.
33. Отсутствие рецепторов к тромбоспондину.
34. Дефицит 3-го пластиночного фактора.
35. Наследственные тромбоцитопатии, связанные с нарушением процесса активации тромбоцитов.
36. Аспирино-подобная тромбоцитопатия.
37. Нарушение захвата и метаболизма ионов кальция.
38. Наследственные тромбоцитопатии с дефицитом альфа-гранул Синдром серых тромбоцитов и других форм.
39. Наследственные тромбоцитопатии – смешанный дефицит альфа и бетта-гранул.
40. Наследственные тромбоцитопатии с дефицитом бетта-гранул. Изолированный дефицит бетта-гранул.
41. Форсы, ассоциированные с дефицитом бетта-гранул и другими аномалиями (синдромы Чедиака-Хигаси, Германского-Пудлака, ТАР-синдром, синдром Вискотта Олдрича и др).
42. Наследственные трудно классифицируемые формы. Тромбоцитопатии (аномалия Мея Хеглина, монреальский синдром и др).
43. Приобретенные формы тромбоцитопатии

Раздел 3. Заболевания, связанные с депрессией кроветворения. Приобретенные депрессии кроветворения

1. Наследственные депрессии кроветворения. Угнетение различных ростков кроветворения
2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия. Патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
3. Апластическая анемия. Классификация. Патогенез врожденных и приобретенных апластических анемий. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Терапия.

Раздел 4. *Острые лейкозы*. Острые миелобластные лейкозы. Острые лимфобластные лейкозы

1. Патогенез, классификации острых лейкозов. Принципы диагностики.
2. Острый нелимфобластный лейкоз. Патогенез, диагностика (особенности морфологии, иммунофенотипирования, цитогенетики) , клинические проявления при различных вариантах, прогностические факторы.
3. Лечение. Виды различных протоколов. Профилактика и лечение осложнений. Место трансплантации костного мозга в терапии.
4. Острый промиелоцитарный лейкоз. Диагностика. Особенности терапии.
5. Детский острый нелимфобластный лейкоз, врожденный лейкоз. Особенности терапевтической тактики. Профилактика и лечение осложнений.
6. Острый лимфобластный лейкоз. Классификации. Патогенез, диагностика, прогностические факторы, клинические проявления. Особенности терапии детского и взрослого ОЛЛ.

Раздел 5. *Хронические миелопролиферативные заболевания.* Хронический миелолейкоз

1. Первичный миелофиброз. Истинная полицитемия. Эссенциальная тромбоцитопения
2. Патогенез, понятие миелопролиферативного синдрома. Классификация.
3. Истинная полицитемия, диагностика, клинические проявления, терапия, дифференциальная диагностика.
4. Хронический миелолейкоз, патогенез, клинические проявления, стадии, диагностика, современная терапия.
5. Хронический миелофиброз., патогенез, классификации, клиника, терапия.
6. Эссенциальная тромбоцитемия.
7. Миелопролиферации у детей.

Раздел 6. *Хронические лимфопролиферативные заболевания.* В-клеточные неходжкинские лимфомы. Т-клеточные неходжкинские лимфомы. Болезнь Ходжкина. Хронический лимфолейкоз

1. Патофизиология хронических лимфопролиферативных заболеваний.
2. Лимфома Ходжкина. Гистологические варианты, диагностика, клинические проявления, классификации, система стадирования, терапия., особенности терапии.
3. Неходжскинсие лимфомы.
4. Классификации, особенности диагностики различных вариантов НЛ, особенности терапии.
5. Хронический лимфолейкоз. Патогенез. Диагностика, клинические проявления, стадии.
6. Особенности терапевтической тактики при ХЛЛ. Схемы терапии.
7. Хронический волосатоклеточный лейкоз
8. Кожные Т-клеточные лимфомы

Раздел 7. *Множественная миелома*

1. Доброкачественная моноклональная гаммапатия
2. Плазмоклеточные дискразии
3. Первичный амилоидоз
4. Болезнь депозитов легких цепей
5. Плазмоклеточные дискразии. Классификации.
6. Доброкачественная моноклональная гаммапатия, множественная миелома. Диагностика, клинические проявления, особенности терапии.
7. Первичный амилоидоз, диагностика, клиника, терапия.
8. Болезнь депозитов легких цепей, диагностика, клинические проявления, терапия.

Раздел 8. *Миелодиспластический синдром*

1. Миелодиспластические заболевания
2. Миелопролиферативные заболевания.
3. Миелодиспластический синдром, миелодиспластические/миелопролиферативные заболевания.
4. Классификация МДС. Прогностические признаки, шкалы рисков.
5. Особенности патогенеза, клинических проявлений, диагностики и терапевтической тактики у молодых и пожилых пациентов.
6. Миелодиспластические /миелопролиферативные заболевания. Классификация.
7. Диагностика, клинические проявления. Терапия.