

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ИМЕНИ В.А. АЛМАЗОВА»
ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

ОДОБРЕНО
Учебно-методическим советом
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России

«17» октября 2023 г.
Протокол № 11

«УТВЕРЖДАЮ»
Генеральный директор
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России

_____ Е.В. Шляхто
«30» октября 2023 г.

Заседание Ученого совета
«30» октября 2023 г.
Протокол № 8

**ПРОГРАММА ВСТУПИТЕЛЬНОГО ИСПЫТАНИЯ
ПО СПЕЦИАЛЬНОЙ ДИСЦИПЛИНЕ**
Научная специальность 3.1.28 Гематология и переливание крови

Программа вступительного испытания по специальной дисциплине, организуемого для поступающих в ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России на программу подготовки научных и научно-педагогических кадров в аспирантуре по научной специальности 3.1.28 Гематология и переливание крови разработана на основании федеральных государственных требований к структуре программ подготовки научных и научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре) с учетом освоенного предшествующего уровня высшего образования.

Пояснительная записка

Настоящая программа вступительного экзамена в аспирантуру по научной специальности 3.1.28 Гематология и переливание крови отражает современное состояние уровня знаний в данной отрасли и базируется на достижениях фундаментальных и прикладных исследований. Программа разработана на кафедре факультетской терапии с клиникой. Института медицинского образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России. Вступительный экзамен проводится с целью установить уровень сформированности профессиональных знаний абитуриента в данной научной области, а также определить уровень подготовки к самостоятельной научно-исследовательской работе.

Структура вступительного испытания и форма его проведения

Для приема вступительного экзамена создается экзаменационная комиссия, состав которой утверждается руководителем организации. В состав экзаменационной комиссии входят не менее 3-х специалистов, по гематологии и переливанию крови, имеющих ученую степень кандидата или доктора наук. Экзамен проводится в форме устного собеседования по вопросам экзаменационного билета. Экзаменационный билет включает три вопроса. На подготовку к ответу дается 40 минут, в течение которых абитуриент записывает тезисы ответов на специальных листах, выдаваемых вместе с билетом. Тезисы должны быть записаны понятным почерком. Члены экзаменационной комиссии имеют право задавать дополнительные вопросы по билету для уточнения степени знаний абитуриента. Критерии оценивания приведены ниже.

Критерии оценивания

Результаты вступительного испытания оцениваются экзаменационной комиссией по десятибалльной системе.

Критерии выставления оценок:

№	Критерии оценивания	Баллы	Индикаторы
1.	Навыки коммуникации	2	Абитуриент демонстрирует навыки свободной коммуникации, ответ хорошо структурирован.
		1	Абитуриент демонстрирует удовлетворительную способность последовательно излагать материал.
		0	Навыки коммуникации не сформированы.
2.	Знание теоретического материала	3	Абитуриент полностью владеет теоретическим материалом, знает различные концепции, подходы,

			методики.
		2	Абитуриент хорошо владеет теоретическим материалом, но есть отдельные пробелы в знаниях.
		1	Абитуриент удовлетворительно владеет материалом, допуская ошибки, знания в области теории вопроса фрагментарны.
		0	Абитуриент не владеет материалом, допускает многочисленные грубые ошибки.
3.	Практическая подготовка	3	Абитуриент демонстрирует высокий уровень практической подготовки, ошибки в практических заданиях отсутствуют.
		2	Абитуриент демонстрирует хороший уровень практической подготовки, имеются 1–2 ошибки.
		1	Абитуриент демонстрирует удовлетворительный уровень практической подготовки, имеются 3–4 ошибки.
		0	Абитуриент демонстрирует неудовлетворительный уровень практической подготовки, имеется более 4 ошибок.
4.	Ответы на вопросы членов экзаменационной комиссии	2	Абитуриент смог исчерпывающе ответить на заданные ему по материалу вопросы.
		1	Абитуриент частично ответил на заданные ему по материалу вопросы.
		0	Абитуриент не смог ответить на заданные по материалу вопросы.

Общая оценка за экзамен выставляется как сумма набранных баллов в соответствии с установленными критериями.

Минимальное количество баллов, подтверждающее успешное прохождение вступительного испытания по специальной дисциплине, – 6 баллов.

Перечень тем для подготовки

Раздел 1. Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных

1. Современное представление о схеме кроветворения
2. Мезенхимные клетки костного мозга.
3. Преимущества и недостатки цитогенетического и FISH исследований.
4. Основные механизмы клеточной смерти.
5. Современные представления о гемопоэтической нише.
6. Кроветворные стволовые клетки костного мозга.

7. Мезенхимные стволовые клетки (МСК) и гемопоэтические стволовые клетки (ГСК) – использование в регенерационной медицине.
8. Основные сигнальные пути клеточной пролиферации.
9. Роль стромального микроокружения в гемопоэзе.
10. Регуляция кроветворения. Регуляция полипотентных клеток-предшественниц
11. Принципы типирования гемопоэтических клеток методом проточной цитометрии.
12. Цитохимические реакции, используемые в диагностике лейкозов. Недостатки метода.
13. Оценка состояния костного мозга, миелограмма
14. Современная теория иммунитета
15. Наследственные и приобретенные иммунодефициты.
16. Генетика заболеваний системы крови
17. Молекулярно-генетические исследования в гематологии
18. Медико-генетическое консультирование в гематологии
19. Современные методы профилактики и лечения наследственных заболеваний системы крови
20. Гистологические методы исследования: костного мозга (трепанобиоптата), лимфоузлов и селезенки, печени, опухолевых образований

Раздел 2. Лейкозы и миелодиспластический синдром

1. Хронический миелолейкоз. Основные цели и методы терапии
2. Эритроцитозы. Дифференциальная диагностика.
3. Острые миелобластные лейкозы. Классификация, молекулярные основы патогенеза.
4. Геморрагические осложнения ХМПЗ. Механизмы развития, профилактика и лечение.
5. Хронический лимфолейкоз. Показания к началу терапии. Терапия первой линии.
6. Современные подходы к терапии острых миелобластных лейкозов.
7. Роль ТГСК в лечении миелофиброза.
8. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии острых миелобластных лейкозом.
9. Острый промиелоцитарный лейкоз-патогенез, клиника, диагностика и терапия.
10. Современные принципы классификации острых миелобластных лейкозов.
11. Механизмы резистентности к ИТК у больных с хроническим миелолейкозом, пути их преодоления.
12. Гиперэозинофильный синдром. Патогенез, диагностика, терапия.
13. Первичный миелофиброз. Патогенез, клиника, диагностика, диагностика.
14. Истинная полицитемия. Патогенез, клиника, диагностика и лечение.
15. Волосатоклеточный лейкоз. Патогенез, диагностика, современная терапия.
16. Эссенциальная тромбоцитемия. Дифференциальный диагноз с реактивными тромбоцитозами.
17. Тактика ведения больного с бластным кризом хронического миелолейкоза.
18. Эозинофильный лейкоз. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.
19. Принципы терапии миелофиброза.
20. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии врожденных гемолитических анемий.
21. Тромботические осложнения ХМПЗ. Механизмы развития, факторы риска, профилактика и лечение.
22. Эссенциальная тромбоцитемия. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.

23. Дифференциальная диагностика эозинофильного лейкоза и гиперэозинофильного синдрома.
24. Вторичные миелофиброзы. Механизмы развития, диагностика.
25. Группы риска миелофиброза. Роль определения группы риска в тактике ведения пациентов.
26. Основные методики диагностики острых миелобластных лейкозом.
27. Особенности терапии острых миелобластных лейкозом у пожилых.
28. Патогенез хронического миелолейкоза.
29. Патогенез Ph–негативных миелопролиферативных заболеваний.
30. Различные ингибиторы bcr–abl в терапии ХМЛ, преимущества и недостатки.
31. Принципы мониторинга острых миелобластных лейкозом.
32. Современная классификация острых лейкозов. Рекомендации по лечению острых лейкозов в РФ

Раздел 3. Лимфопролиферативные заболевания

1. Лимфома Ходжкина. Варианты, диагностика, лечение.
2. Хронический лимфолейкоз. Патогенез, диагностика. Биологические и клинические факторы прогноза.
3. Хронический лимфолейкоз. Принципы терапии рецидивов заболевания.
4. Первичная медиастинальная В-крупноклеточная лимфома. Особенности, диагностика, тактика ведения.
5. Классификация и лечение индолентных неходжкинских лимфом.
6. Особенности диагностики и терапии пациентов с лимфомой мантийной зоны.
7. Лимфома Беркитта, молекулярно-генетические основы, диагностика, лечение
8. Дифференциальный диагноз хронических лимфопролиферативных заболеваний (лимфомы, хронический лимфолейкоз).
9. Современные подходы к терапии агрессивных В – клеточных лимфом.
10. Болезнь Вальденстрема. Клинико-лабораторные характеристики, диагностика, терапия.
11. Множественная миелома. Определение, патогенез, диагностика, клиника.
12. Современные подходы к терапии множественной миеломы.
13. Роль ТКМ в лечении множественной миеломы.
14. Моноклональные гаммапатии. Дифференциальная диагностика.
15. Молекулярно-генетические основы развития ЛПЗ. Современная классификация ВОЗ ЛПЗ.

Раздел 4. Анемии, метгемоглобинемии и порфирии

1. Апластическая анемия. Патогенез, клиника, лечение
2. Витамин В12 и фолиевые дефицитная анемия. Патогенез, клиника, диагностика и терапия.
3. Показания к спленэктомии при гемолитической анемии (наследственной и приобретенной).
4. Приобретенные гемолитические анемии. Диагностика, терапия.
5. Гипохромные анемии, дифференциальная диагностика и лечение и профилактика
6. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия - патогенез, клиника, диагностика, современная терапия.
7. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии врожденных гемолитических анемий.
8. Гиперхромные анемии. Дифференциальная диагностика.

9. Врожденные и приобретенные апластические анемии - дифференциальная диагностика, подходы к терапии.
10. Гипохромные анемии, дифференциальная диагностика и лечение.
11. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии врожденных гемолитических анемий.
12. Врожденные гемолитические анемии. Дифференциальная диагностика, тактика ведения.
13. Врожденные гемолитические анемии. Дифференциальная диагностика, тактика ведения.
14. Иммунные гемолитические анемии, классификация, патогенез, дифференциальный диагноз, лечение.
15. Гемоглобинопатии. Дифференциальная диагностика, тактика ведения.
16. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии апластических анемий.
17. Чистая красноклеточная аплазия костного мозга. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.
18. Профилактика развития дефицитных анемий и пути снижения смертности.
19. Анатомо-физиологические основы возникновения дефицитных анемий.

Раздел 5. Физиология и патология системы гемостаза

1. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания при остром промиелоцитарном лейкозе. Особенности ведения пациентов.
2. Тромбоцитопении. Классификация, патогенез, дифференциальный диагноз, лечение иммунной тромбоцитопении.
3. Гемофилия А и В. Патогенез, клиника, диагностика, принципы терапии.
4. Факторы риска развития артериальных тромбозов.
5. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания. Патогенез, клинико-лабораторная диагностика.
6. Факторы риска развития артериальных тромбозов.
7. Приобретенные тромбофилии. Механизмы развития, клинико-лабораторная диагностика.
8. Наследственные тромбофилии. Клинико-лабораторная диагностика. Тактика ведения пациентов.
9. Значение генетического консультирования в профилактике и снижения заболеваемости врожденными коагулопатиями.
10. Патогенез развития тромбоцитопений. Классификация. Современные методы дифференциальной диагностики

Раздел 6. Депрессии кроветворения

1. Классификация апластических состояний кроветворения
2. Значение нейтропении
3. Нейтропения, дифференциальный диагноз
4. Патогенез лекарственно-индуцированного агранулоцитоза
5. Лекарственный агранулоцитоз, изменения в КАК и миелограмме на разных этапах развития
6. Агранулоцитозы. Механизмы развития, дифференциальная диагностика и тактика ведения пациента.
7. Анемия Даймонда-Блекфана, молекулярная основа, клинические проявления
8. Критерии диагностики и лечение АДБ

9. Классификации приобретенной апластической анемии
10. Патогенетические механизмы развития АА
11. Лечение АА, иммуносупрессивная терапия, вспомогательная терапия
12. Исходы апластических состояний кроветворения. Значение ТСКК в снижении смертности

Раздел 7. Методы лечения больных патологией системы крови

1. Виды и механизмы действия цитостатических препаратов, классификация цитостатических препаратов, используемых в онкогематологии
2. Понятие «полихимиотерапии», принципы комбинированной цитостатической терапии
3. Новые лекарственные препараты, используемые в лечении онкогематологической патологии
4. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток.
5. Основы таргетной терапии гемобластозов.
6. Генная терапия. Применение, эффективность
7. Аутологичная трансплантация ГСК. Общие принципы, показания, основные режимы кондиционирования.
8. Множественная лекарственная устойчивость. Механизмы развития, диагностика и пути преодоления.
9. Аллогенная трансплантация ГСК. Виды, основные принципы, основные осложнения.
10. Иммуноманипуляции в посттрансплантационном периоде. Инфузия донорских лимфоцитов. Показания к применению, осложнения и их терапия.
11. Мезенхимные стволовые клетки (МСК) и гемопоэтические стволовые клетки (ГСК) – использование в регенерационной медицине.
12. Моноклональные антитела – методы получения, использование для лечения онкогематологических заболеваний.
13. Ростовые факторы в гематологии.
14. Значение молекулярно-генетических методов в диагностике и выборе лекарственных препаратов. Таргетная терапия.
15. Противопоказания в санаторно-курортному лечению гематологических больных. Физиотерапия в лечении гематологических больных.
16. Психологическая реабилитация в онкогематологии.
17. Оценка потребности в лекарственном обеспечении для снижения смертности в различных возрастных группах.

Раздел 8. Хирургические вмешательства при заболеваниях системы крови

1. Значение гематологической патологии в хирургической практике
2. Ведение больных с врожденной и приобретенной патологией плазменного звена гемостаза
3. Ведение больных с врожденной и приобретенной патологией тромбоцитарного звена гемостаза
4. Ведение больных с тромбофилией
5. Хирургические осложнения у больных с патологией свертывающей системы крови
6. Показания и противопоказания к оперативным вмешательствам при заболеваниях системы крови
7. Особенности ведения беременности и родов у больных с неопухолевыми заболеваниями системы крови

8. Особенности ведения беременности и родов у больных с лимфопролиферативными заболеваниями
9. Особенности ведения беременности и родов у больных с миелолифферативными заболеваниями
10. Особенности ведения беременности и родов у больных с острыми лейкозами и миелодиспластическим синдромом
11. Спленэктомия, показания, методы, ранние и поздние осложнения, профилактика и лечение
12. Лечебная спленэктомия, показания
13. Травматологические и ортопедические операции при заболеваниях системы крови
14. Показания к проведению декомпрессии спинного мозга у больных с лимфопролиферативными заболеваниями с поражением осевого скелета
15. РЧА гематологических новообразований
16. Анатомия и оперативная хирургия органов системы крови
17. Диагностические оперативные вмешательства у гематологических больных: показания к проведению биопсии тканей/лимфоузлов/образований средостения
18. Подготовка больных с заболеваниями системы крови к оперативным вмешательствам.
19. Особенности анестезиологического пособия при оперативных вмешательствах у гематологических больных
20. Ведение послеоперационного периода и интенсивная терапия при операциях у гематологических больных
21. Показания к стереотаксической биопсии новообразований ЦНС, противопоказания
22. Показания к проведению плевральной пункции, методика
23. Показания к проведению пункции перикарда, методика
24. Показания к проведению лапароцентеза, методика
25. Показания к проведению спинномозговой пункции, методика.
26. Отдаленные прогнозы и исходы спленэктомий.

Раздел 9. Иммуногематология и клиническая иммунология

1. Понятие о групповых антигенах крови
2. Структура и основные свойства антител к антигенам групп крови
3. Групповые антигены эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, плазменных белков
4. Понятие о реакции агглютинации, пробы Кумбса
5. Генетика групп крови
6. Клиническое значение аллоантигенов клеток крови и других тканей организма человека. Современные правила подбора донорского костного мозга при его трансплантации
7. Методики иммунологических исследований, применяемых в гематологии
8. Приготовление стандартных сывороток для типирования эритроцитов по антигенам АВО и резус. Клиническая иммунология.
9. Система фагоцитирующих мононуклеаров
10. Специфический иммунитет
11. Система лимфоцитов
12. Представления о системе антигенов гистосовместимости (HLA)
13. Методы исследования иммунокомпетентной системы
14. Врожденные иммунодефицитные состояния
15. Приобретенные иммунодефицитные состояния

16. Синдром приобретенного иммунодефицита (СПИД), диагностика, показания к обследованию, современные методы лечения
17. Профилактика осложнений при переливании компонентов крови.
18. Анализ потребности в компонентах крови для отделения онкогематологии.

Перечень рекомендуемой литературы:

Основная литература:

1. Анестезиология : национальное руководство : краткое издание / под ред. А. А. Бунятына, В. М. Мизикова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970457092.htm>
2. Трансфузиология. Национальное руководство. Краткое издание / под ред. А. А. Рагимова. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970463055.html>
3. Справочник врача-гематолога / А. А. Рукавицын, О. А. Рукавицын. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970458075.html>
4. Гематология / под ред. Рукавицына О.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970452707.html>
5. Инфузионно-трансфузионная терапия : руководство / А. А. Рагимов, Г. Н. Щербакова. - 2-е изд., доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970461778.html>

Дополнительная литература:

1. Трансфузиология : национальное руководство / Рагимова А. А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444580.html>
2. Клинические рекомендации. Детская гематология / под ред. А.Г. Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970434758.html>
3. Физиология и патология гемостаза : учеб. пособие / под ред. Н.И. Стуклова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436257.html>
4. Гематология для практического врача / И.Н. Бокарев. - М.: ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство», 2018. - Текст : электронный // URL : <https://www.medlib.ru/library/library/books/31301>
5. Анемии. Краткое руководство для практических врачей всех специальностей / Рукавицын О. А. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444757.html>

Интернет-ресурсы

- hematology.ru сайт, посвященный гематологии
- prngo.ru Национальное гематологическое общество
- hematologiya.ru сайт, посвященный гематологии

