

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«АСТРАХАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБОУ ВО Астраханский ГМУ Минздрава России)



УТВЕРЖДАЮ
И.о. проректора
по научной и инновационной работе
А.А.Шилова

Шилов
« 14 » 04 2022 г.

**ПРОГРАММА ВСТУПИТЕЛЬНЫХ ИСПЫТАНИЙ
В АСПИРАНТУРУ ПО НАУЧНОЙ СПЕЦИАЛЬНОСТИ**

3.1.28 Гематология и переливание крови

Разработчик:

Заведующий кафедрой профилактической медицины и
здорового образа жизни,

д.м.н., доцент

(должность, ученая степень, звание)



(подпись)

Е.Г. Овсянникова

(ФИО)

Согласовано:

Начальник отдела аспирантуры
и докторантуры, д.б.н, доцент



(подпись)

М.В. Плосконос

(ФИО)

1. Общие положения

Программа вступительного испытания по научной специальности 3.1.28 Гематология и переливание крови составлена в соответствии с федеральным государственным образовательным стандартом высшего профессионального образования (уровень специалиста или магистра).

Программа описывает процедуру проведения испытания и определяет перечень вопросов для проведения вступительного испытания.

Цель вступительного испытания: определить подготовленность поступающего в аспирантуру к обучению по программе аспирантуры по научной специальности 3.1.28 Гематология и переливание крови, уровень сформированности профессиональных знаний в данной научной области, способность аналитически мыслить и выполнять научные исследования.

2. Процедура проведения вступительного испытания

Для проведения вступительного испытания создается экзаменационная комиссия, состав которой утверждается ректором Университета (далее – экзаменационная комиссия).

Экзаменационные комиссии состоят из председателя и членов комиссии из числа профессорско-преподавательского состава в количестве не менее 3-х человек, имеющих ученую степень кандидата или доктора наук по научной специальности 3.1.28 Гематология и переливание крови.

Для проведения вступительного испытания по научной специальности «3.1.28 Гематология и переливание крови» подготавливается комплект билетов, в каждом из которых содержится три теоретических вопроса.

Вступительное испытание проводится в форме устного собеседования по вопросам экзаменационного билета. Поступающий в аспирантуру случайным образом выбирает билет и отвечает на представленные в нем вопросы.

На подготовку к ответу дается 45 минут, в течение которых поступающий в аспирантуру записывает тезисы ответов на специальных листах, выдаваемых вместе с билетом. Тезисы должны быть записаны понятным почерком.

Каждый из присутствующих на вступительном испытании членов экзаменационной комиссии имеет право задать поступающему в аспирантуру любой дополнительный вопрос по билету для уточнения степени знаний поступающего.

Члены экзаменационной комиссии выставляют оценку поступающему в аспирантуру по каждому вопросу билета. Оценивание сдачи экзамена ведется по пятибалльной шкале.

Критерии оценивания приведены ниже. Общая оценка за вступительное испытание выставляется как среднее значение от общего количества набранных баллов по всем 3-м вопросам экзаменационного билета.

Общая оценка за вступительное испытание определяется путем совещания членов экзаменационной комиссии, присутствующих на вступительном испытании.

Оценка объявляется поступающему в аспирантуру в день сдачи экзамена.

3. Критерии оценивания знаний при собеседовании по экзаменационному билету.

1. Оценка «отлично» выставляется по итогам собеседования по основным и дополнительным вопросам, если было продемонстрировано свободное владение

материалом, не допущено ни одной существенной ошибки, освещение вопросов велось на высоком профессиональном уровне и при этом были продемонстрированы высокая эрудиция по научной специальности и смежным дисциплинам, творческое мышление, способность решения нетривиальных задач и разрешения практических ситуаций, в т.ч. на основе междисциплинарного подхода.

2. Оценка «хорошо» выставляется по итогам собеседования по основным и дополнительным вопросам, если к ответу нет существенных замечаний, состоялось обсуждение в полном объеме и на высоком профессиональном уровне, однако, возникли некоторые незначительные затруднения в ответе на дополнительные и уточняющие вопросы.

3. Оценка «удовлетворительно» выставляется в случае, если ответы на поставленные основные и дополнительные вопросы прозвучали кратко и неполно, без должной глубины освещения поставленных проблем, но без грубых ошибок, при этом в ответе очевидны трудности при обращении к смежным дисциплинам или в проявлении творческого мышления.

Оценка «неудовлетворительно» выставляется в случае, если не прозвучал правильный ответ на основные поставленные вопросы или допущены грубые ошибки.

4. Содержание вступительного испытания по научной специальности «3.1.28 Гематология и переливание крови»

N п/п	Наименование раздела	Содержание раздела (темы)
1.	ФУНДАМЕНТАЛЬНЫЕ ОСНОВЫ ГЕМАТОЛОГИИ И ОСНОВЫ ТРАНСФУЗИОЛОГИИ	Биология гемопоэтических клеток. Методики диагностики и изучения гемопоэтической ткани. Основы трансфузиологии
2.	.КЛИНИЧЕСКАЯ ГЕМАТОЛОГИЯ	Апластические анемии и миелодиспластический синдром. Патология эритроидного ростка. Заболевания и реактивные состояния, связанные с лейкоцитарным ростком кроветворения. Геморрагические диатезы.
3.	ОНКОГЕМАТОЛОГИЯ	Острые лейкозы. Хронические лейкозы. Миелопролиферативные заболевания. Лимфопролиферативные заболевания. Парпротеинемические гемобластозы.
4.	ТРАНСПЛАНТАЦИЯ СТВОЛОВЫХ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ КЛЕТОК	Аутологичная трансплантация ГСК. Аллогенная трансплантация ГСК. Осложнения после проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, методы профилактики. Система HLA. Методики HLA-типирования. Реакция трансплантат-против хозяина. Гаплоидентичная трансплантация стволовых клеток.

5. Перечень вопросов для подготовки к вступительному испытанию по научной специальности «3.1.28 Гематология и переливание крови»

РАЗДЕЛ 1. ФУНДАМЕНТАЛЬНЫЕ ОСНОВЫ ГЕМАТОЛОГИИ И ОСНОВЫ ТРАНСФУЗИОЛОГИИ

Биология гемопоэтических клеток

1. Современное представление о схеме кроветворения.
2. Роль стромального микроокружения в гемопоэзе.
3. Кроветворные стволовые клетки костного мозга.
4. Мезенхимные стволовые клетки (МСК) и гемопоэтические стволовые клетки (ГСК) – использование в регенерационной медицине.
5. Моноклональные антитела – методы получения, использование для лечения онкогематологических заболеваний.
6. Современные представления о гемопоэтической нише.
7. Ростовые факторы в гематологии.
8. Основные механизмы клеточной смерти.
9. Основные сигнальные пути клеточной пролиферации.

Методики диагностики и изучения гемопоэтической ткани

1. Роль молекулярно-генетических методов исследования в диагностике и мониторинге гемобластозов.
 2. Преимущества и недостатки цитогенетического и FISH исследований.
 3. Цитохимические реакции, используемые в диагностике лейкозов. Недостатки метода.
 4. Принципы типирования гемопоэтических клеток методом проточной цитометрии.
- #### Основы трансфузиологии.

1. Методы и правила лабораторной диагностики групп крови АВО и резус фактора.
2. Гемотрансфузионные осложнения – механизмы развития, клиника, диагностика и терапия.
3. Способы заготовки и хранения гемокомпонентов.
4. Способы заготовки гемопоэтических стволовых клеток.

РАЗДЕЛ 2. КЛИНИЧЕСКАЯ ГЕМАТОЛОГИЯ

Апластические анемии и миелодиспластический синдром

1. Апластическая анемия. Патогенез, клиника, лечение.
2. Врожденные и приобретенные апластические анемии - дифференциальная диагностика, подходы к терапии.
3. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия - патогенез, клиника, диагностика, современная терапия.
4. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии апластических анемий.
5. Чистая красноклеточная аплазия костного мозга. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.
6. Миелодиспластический синдром. Классификация, подходы к терапии.

Патология эритроидного ростка

1. Эритроцитозы. Дифференциальная диагностика.
2. Гиперхромные анемии. Дифференциальная диагностика.
3. Ретикулоцитоз. Дифференциальная диагностика.
4. Иммунные гемолитические анемии, классификация, патогенез, дифференциальный диагноз, лечение.
5. Показания к спленэктомии при гемолитической анемии (наследственной и приобретенной).
6. Гипохромные анемии, дифференциальная диагностика и лечение.
7. Гемоглобинопатии. Дифференциальная диагностика, тактика ведения.

8. Гемохроматоз. Механизмы развития, профилактика и лечение.
9. Витамин В12 и фолиеводефицитная анемия. Патогенез, клиника, диагностика и терапия.
10. Гипохромные анемии, дифференциальная диагностика и лечение.
11. Врожденные гемолитические анемии. Дифференциальная диагностика, тактика ведения.
12. Дифференциальный диагноз нормохромных нормоцитарных анемий.
13. Приобретенные гемолитические анемии. Диагностика, терапия.
14. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии врожденных гемолитических анемий.

Заболевания и реактивные состояния, связанные с лейкоцитарным ростом кроветворения

1. Лейкоцитоз. Дифференциальная диагностика реактивных лейкоцитозов и гемобластозов.
2. Болезни накопления. Патогенез, диагностика и современная терапия.
3. Агранулоцитозы. Механизмы развития, дифференциальная диагностика и тактика ведения пациента.
4. Гиперэозинофильный синдром. Патогенез, диагностика, терапия.
5. Гистиоцитозы. Классификация, клиника, подходы к терапии.
6. Генная терапия. Применение, эффективность.
7. Криоглобулинемия. Классификация, методы диагностики.

Геморрагические диатезы

1. Тромбоцитопении. Классификация, патогенез, дифференциальный диагноз, лечение иммунной тромбоцитопении.
2. Антифосфолипидный синдром. Клинико-лабораторная диагностика, профилактика тромбозов.
3. Факторы риска развития артериальных тромбозов. 4. Факторы риска развития венозных тромбозов.
5. Гемофилия А и В. Патогенез, клиника, диагностика, принципы терапии.
6. Наследственные и приобретенные тромбоцитопатии. Клинико-лабораторная диагностика.
7. Посткатетерные тромбозы. Профилактика, терапия антикоагулянтами.
8. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания. Патогенез, клинико-лабораторная диагностика.
9. Принципы терапии синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания.
10. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания при остром промиелоцитарном лейкозе. Особенности ведения пациентов.
11. Наследственные тромбофилии. Клинико-лабораторная диагностика. Тактика ведения пациентов.
12. Приобретенные тромбофилии. Механизмы развития, клинико-лабораторная диагностика.

РАЗДЕЛ 3.ОНКОГЕМАТОЛОГИЯ

1. Основные виды цитостатиков, механизмы действия и особенности осложнений
 2. Множественная лекарственная устойчивость. Механизмы развития, диагностика и пути преодоления.
 3. Основы таргетной терапии гемобластозов.
 4. Минимальная остаточная болезнь в онкогематологии. Методы выявления, клиническое значение.
 5. Осложнения после проведения агрессивной химиотерапии. Тактика ведения пациентов.
- Острые лейкозы
1. Острые миелобластные лейкозы. Классификация, молекулярные основы патогенеза.
 2. Риск – адаптированная терапия острых миелобластных лейкозов.

3. Современные принципы классификации острых миелобластных лейкозов.
4. Основные методики диагностики острых миелобластных лейкозов.
5. Принципы мониторинга острых миелобластных лейкозов.
6. Острый промиелоцитарный лейкоз-патогенез, клиника, диагностика и терапия.
7. Особенности терапии острых миелобластных лейкозов у пожилых.
8. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии острых миелобластных лейкозов.
9. Ph-позитивный острый лимфобластный лейкоз. Особенности патогенеза и подходов к терапии.

Миелопролиферативные заболевания

1. Хронический миелолейкоз. Основные цели и методы терапии.
2. Патогенез хронического миелолейкоза.
3. Тактика ведения больного с бластным кризом хронического миелолейкоза.
4. Патогенез Ph-негативных миелопролиферативных заболеваний.
5. Механизмы резистентности к ИТК у больных с хроническим миелолейкозом, пути их преодоления.
6. Различные ингибиторы bcr-abl, преимущества и недостатки.
7. Эозинофильный лейкоз. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.
8. Дифференциальная диагностика эозинофильного лейкоза и гиперэозинофильного синдрома.
9. Первичный миелофиброз. Патогенез, клиника, диагностика, диагностика.
10. Принципы терапии миелофиброза.
11. Вторичные миелофиброзы. Механизмы развития, диагностика.
12. Роль ТГСК в лечении миелофиброза.
13. Истинная полицитемия. Патогенез, клиника, диагностика и лечение.
14. Эссенциальная тромбоцитемия. Дифференциальный диагноз с реактивными тромбоцитозами.
15. Эссенциальная тромбоцитемия. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.
16. Группы риска миелофиброза. Роль определения группы риска в тактике ведения пациентов.

Лимфопролиферативные заболевания

1. Хронический лимфолейкоз. Патогенез, диагностика. Биологические и клинические факторы прогноза.
2. Хронический лимфолейкоз. Показания к началу терапии. Терапия первой линии.
3. Хронический лимфолейкоз. Принципы терапии рецидивов заболевания.
4. Новые направления в терапии хронического лимфолейкоза.
5. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при хроническом лимфолейкозе. Особенности ведения пациентов.
6. Классификация и лечение индолентных неходжкинских лимфом.
7. Лимфома Беркитта. Патогенез, клиника, лечение.
8. Лимфома маргинальной зоны. Патогенез, классификация, подходы к терапии.
9. Лимфома Ходжкина. Варианты, диагностика, лечение.
10. Волосатоклеточный лейкоз. Патогенез, диагностика, современная терапия.
11. Современные подходы к терапии агрессивных В – клеточных лимфом.
12. Особенности диагностики и терапии пациентов с лимфомой мантийной зоны.
13. Первичная медиастинальная В-крупноклеточная лимфома. Особенности, диагностика, тактика ведения.
14. Дифференциальный диагноз хронических лимфопролиферативных заболеваний (лимфомы, хронический лимфолейкоз).
15. Т – клеточные неходжкинские лимфомы. Классификация, особенности клинических проявлений, подходы к терапии.
16. Современные подходы к терапии множественной миеломы.

17. Множественная миелома. Определение, патогенез, диагностика, клиника. Основные клинические проявления и осложнения при множественной миеломе.
18. Парапротеинемические гемобластозы.
19. Роль ТКМ в лечении множественной миеломы.
13. Профилактика тромботических осложнений при тромбофилиях

РАЗДЕЛ 4. ТРАНСПЛАНТАЦИЯ СТВОЛОВЫХ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ КЛЕТОК

Трансплантация стволовых гемопоэтических клеток

1. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток.
2. Аутологичная трансплантация ГСК. Общие принципы, показания, основные режимы кондиционирования.
3. Аллогенная трансплантация ГСК. Виды, основные принципы, основные осложнения.
4. Осложнения после проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, методы профилактики.
5. Система HLA. Методики HLA-типирования.
6. Иммуноманипуляции в посттрансплантационном периоде. Инфузия донорских лимфоцитов. Показания к применению, осложнения и их терапия.
7. Реакция трансплантат-против хозяина. Механизмы развития, профилактика, терапия.
8. Гаплоидентичная трансплантация стволовых клеток. Определение, показания, особенности ведения пациентов.
9. Гемотрансфузионная поддержка после проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

6. Список рекомендуемой литературы для подготовки к вступительному испытанию по научной специальности «3.1.28 Гематология и переливание крови»

Основная литература:

1. «Алгоритмы диагностики и протоколы лечения заболеваний системы крови», том 1, том 2, "Издательский дом "Практика", Москва, 2018, главный редактор В. Г. Савченко
2. Гематология: национальное руководство под ред. О.А. Рукавицина.-М: ГЕОТАР-Медиа.-2017 г. -847 с.
3. «Основы клинической гематологии», Учебное пособие.- Волкова С.А., Боровиков Н.Н.- Н.Новгород,2013.- 398 с.

Дополнительная литература:

1. Группы крови человека. Руководство по иммуносерологии.-Донсков С.И., Мороков В.А.-2011г.
2. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2020 г.
3. Национальные клинические рекомендации. Перегрузка железом: диагностика и лечение.-2019 г.
4. Национальные клинические рекомендации по диагностике аутоиммунной гемолитической анемии взрослых.-2020 г.
5. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению гемофилии.-2021 г.
6. Национальные клинические рекомендации. Диагностика и лечение острых порфирий.- 2019 г.

7. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению острых лимфобластных лейкозов взрослых.- 2020 г.
8. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению болезни Гоше у взрослых.- 2018 г.
9. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелопролиферативных заболеваний, протекающих с эозинофилией.- 2018 г.
10. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению острого промиелоцитарного лейкоза у взрослых.- 2020 г.
11. Национальные клинические рекомендации по лечению апластической анемии (комбинированная иммуносупрессивная терапия).- 2020 г.
12. Национальные клинические рекомендации: Клинико-лабораторная диагностика и лечение тромбофилии, обусловленной гипергомоцистеинемией.-2019 г.
13. Национальные клинические рекомендации по диагностике лимфаденопатий.- 2020 г.
14. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению острых миелоидных лейкозов взрослых -2020 г.
15. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению редких нарушений свёртывания крови - 2019 г.
16. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению идиопатической тромбоцитопенической пурпуры (первичной иммунной тромбоцитопении) у взрослых -2020 г.

Официальные и периодические издания, научная литература:

Научная электронная библиотека (eLIBRARY.RU) - [список и адреса российских научных журналов, находящихся в открытом доступе](#)

[Журнал "Клиническая онкогематология"](#)

[Журнал "Гематология и трансфузиология"](#)

[Журнал "Клеточная терапия и трансплантация"](#)

[Вестник новых медицинских технологий](#)

[Профилактическая и клиническая медицина](#)

[Русский медицинский журнал](#)

[Современные технологии в медицине](#)

[Цитокины и воспаление](#)

[Цитология](#)

Интернет ресурсы:

1. ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России <https://www.blood.ru/>
2. Национальное гематологическое общество <https://npngo.ru/>
3. Российское общество онкогематологов <https://rusoncohem.ru/>
4. Информационный проект «Гемостаз и реология» <http://www.hemostas.ru/>
Контроль качества лабораторных исследований <http://www.westgard.com/>
5. Российская медицинская академия последипломного образования <http://rmaro.ru> Институт медико-биологических проблем <http://www.imbp.ru>
6. <http://www.slackinc.com/matrix> Медицинская матрица (иностраные полнотекстовые книги, журналы, выход на medline)
5. Биомедицинский журнал Medline.ru URL: <http://www.medline.ru/>
6. Электронные ресурсы библиотеки Астраханского ГМУ: . <http://lib.astgmu.ru/>
7. <http://www.scsml.rssi.ru/> — Центральная Научная Медицинская Библиотека (Электронные ресурсы)
8. <http://www.infamed.com/book/> — Медицинская книга (полнотекстовые отечественные журналы)

9. <http://www.medmatrix.org/MedicalMatrix> (медицинские журналы в электронном формате)
10. <http://www.nlr.ru/nlr/location.htm> — РНБ (Российская национальная библиотека СПб.)
11. http://www.nlr.ru/res/inv/ic_med/ — Российская национальная библиотека
12. <http://www.iqlib.ru/> — Электронная библиотека образовательных и просветительских изданий.
13. <http://content.nejm.org/> — Английский журнал по медицине (статьи, представленные в полном объеме)
14. <http://www.medicalstudent.com> MedicalStudent.com является цифровая библиотека авторитетной медицинской информации и медицинским образованием для всех студентов медицины (иностранные полнотекстовые справочники, книги и журналы)