**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО БРАЗОВАНИЯ**

**«БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»**

**МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**



**ПРОГРАММА КАНДИДАТСКОГО ЭКЗАМЕНА**

**ПО НАУЧНОЙ СПЕЦИАЛЬНОСТИ 3.1.28 ГЕМАТОЛОГИЯ И ПЕРЕЛИВАНИЕ КРОВИ**

**1. История развития гематологии как самостоятельной отрасли медицины. Предмет этой науки**

**2. Анатомия и физиология органов кроветворения**

Строение и функция костного мозга, селезенки и лимфоузлов. Эмбриогенез кроветворной системы.

**3. 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. Гранулоцитопоэз. Тромбоцитопоэз. Лимфопоэз. Понятие о Т-, В- и других типах лимфоцитов.

**4. 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.

**5. Обмен железа**

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

**6. Классификация болезней системы крови**

Деонтология в гематологии. Особенности работы в гематологическом стационаре. Принципы амбулаторного лечения гематологических больных.

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В ГЕМАТОЛОГИИ. Клиническая цитология. Гистологическое исследование костного мозга (трепанобиопсия). Цитохимические и гистохимические методы исследования. Культуральные методы исследования. Пробы, выявляющие механизмы гемолиза эритроцитов. Методы цитогенетического и молекулярно-биологического анализов в гематологии. Стернальная пункция, трепанобиопсия подвздошной кости. Спинномозговая пункция. Диагностические пункции лимфатических узлов, селезенки, печени и некоторых других органов (почек, легких, мягких тканей), опухолевых образований. Техника их выполнения, показания, противопоказания.

**7. Трансплантация костного мозга и кроветворных стволовых клеток периферической и пуповинной крови**

Виды трансплантации, показания к трансплантации. Источники стволовых кроветворных клеток. Способы забора костного мозга и стволовых клеток периферической и пуповинной крови, хранения и введения реципиенту. Проблемы гистосовместимости в трансплантации. Подбор доноров. Подготовка реципиента к трансплантации. Осложнения посттрансплантационного периода, профилактика, лечение.

**8. Опухоли кроветворной системы**

Клоновая теория происхождения лейкозов и лимфом, теория онкогенов. Роль иммунной системы в опухолевой трансформации кроветворения. Опухолевая прогрессия при лейкозах и лимфомах. Клеточные основы метастазирования. Классификация опухолей кроветворной системы.

Острые лейкозы. Формы в соответствии с международной классификацией. Основные клинические синдромы. Общие принципы диагностики. Морфологические, гистохимические, иммуноцитологические (с использованием моноклональных антител), цитогенетические и молекулярно-генетические методы диагностики, дифференциальной диагностики и прогнозирования течения острых лейкозов. Особенности клинических проявлений отдельных форм лейкозов. Понятие о «группах риска». Программная полихимиотерапия различных форм острых лейкозов. Токсичность и осложнения терапии. Основные принципы сопроводительной терапии. Диагностика и лечение инфекционных осложнений. Роль и место трансплантации костного мозга в лечении острых лейкозов. Эффективность терапии острых лейкозов и способы ее оценки.

Особенности диагностики, течения и терапии острых лейкозов у детей.

Хронический миелолейкоз. Классическая, Ph-позитивная форма. Цитогенетические и молекулярно-генетические особенности этой формы. Стадии хронического миелолейкоза, клиника, картина крови и костного мозга, дифференциальная диагностика. Клинико- гематологические и цитогенетические особенности терминальной стадии хронического миелолейкоза. Лечение хронического миелолейкоза. Препараты Интерферона-альфа и STI-571 в современной терапии хронического миелолейкоза. Роль трансплантации костного мозга в терапии хронического миелолейкоза.

Особые формы хронического миелолейкоза (миелофиброз и ювенильная форма). Клинико-гематологические и цитогенетические проявления. Особенности терапии.

Особенности хронического миелолейкоза у детей.

Истинная полицитемия (эритремия). Определение. Клиника, картина крови, костного мозга, дифференциальная диагностика. Стадии течения. Лечение. Сосудистые и тромботические осложнения, лечение, профилактика.

Миелодиспластические синдромы. Клональная природа, морфологические признаки дисмиелопоэза. Классификация. Клинико-гематологические особенности отдельных нозологических форм миелодиспластического синдрома. Диагностика. Лечение. Прогноз.

Хронический лимфолейкоз. Определение, критерии диагноза, клинические проявления, стадии, лечение. Редкие формы хронического лимфолейкоза: пролимфоцитарный вариант, Т-клеточный вариант, вариант из натуральных киллеров, волосатоклеточный вариант. Особенности клиники, диагностики, течения и терапии.

Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина). Клинические проявления, критерии диагноза, дифференциальная диагностика. Гистологические формы. Клинические стадии течения. Принципы комбинированной химио-лучевой терапии и ее эффективность.

Злокачественная (неходжкинская) лимфома. Определение. Классификации. Клинические проявления. Дифференциальный диагноз. Особенности клинико-морфологических проявлений и лечения отдельных форм злокачественных лимфом (лимфобластной, фолликулярной, мантийной зоны, МАLT-лимфомы, Ki-1 крупноклеточной анаплазированной лимфомы). Эффективность терапии.

**9. Моноклональные гаммапатии**

Определение понятия. Общая характеристика. Методы диагностики.

Миеломная болезнь. Определение. Морфологическая и иммунохимическая классификация. Клиника. Диагностика. Редкие формы (тлеющая, склерозирующая, несекретирующая, плазмобластный лейкоз). Дифференцированная терапия.

Макроглобулинемия Вальденстрема. Определение. Диагностика. Клиника. Гипервискозный синдром. Лечение.

Болезни тяжелых цепей. Определение. Диагностика. Клиника. Лечение.

**10. Гистиоцитозы**

Определение понятия. Эозинофильная гранулема. Болезнь Хенда-Шюллера-Крисчена. Болезнь Леттерера-Сиве. Клиника, картина крови, костного мозга, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.

**11. Болезни накопления**

Болезнь Гоше. Болезнь Нимана-Пика. Клинические проявления, картина крови, костного мозга, лечение, прогнозирование.

**12. Лимфоаденопатии**

Определение понятия. Клиника, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.

**13. Лейкемоидные реакции**

Определение понятия. Лейкемоидные реакции миелоидного типа. Лейкемоидные реакции лимфоидного типа. Моноцитарно- макрофагальные лейкемоидные реакции. Патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.

Инфекционный мононуклеоз: патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.

Инфекционный лимфоцитоз: патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.

**14. Большие эозинофилии**

Общая характеристика заболеваний, при которых встречается эозинофилия, в том числе из группы гемобластозов, паразитоз, аллергозы. Гиперэозинофильный синдром.

**15. Лучевая болезнь**

Определение понятия. Острая лучевая болезнь, хроническая лучевая болезнь. Общие сведения. Патогенез. Классификация по степени тяжести. Диагностика. Первичная реакция. Картина крови, костного мозга, органные поражения. Профилактика. Лечение. Прогнозирование.

**16. Лейкопении и агранулоцитозы**

Определение. Причины возникновения, патогенез. Классификация. Врожденные нейтропении: виды, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование. Циклическая нейтропения. Приобретенные нейтропении и агоранулоцитозы: иммунные и неиммунные. Диагностика, клиника, лечение, прогнозирование. Тактика амбулаторного наблюдения. «Безвредная» конституциональная лейкопения.

**17. Гипопластические (апластические) анемии**

Определение понятия. Классификация. Приобретенная трехростковая гипоплазия кроветворения. Этиология. Патогенез. Роль иммунных нарушений. Клинические проявления, картина крови, костного мозга. Течение, критерии тяжести процесса. Принципы диагностики. Дифференциальная диагностика. Прогнозирование течения болезни. Лечение: симптоматическая и заместительная терапия, иммуносупрессивная терапия, трансплантация костного мозга. Профилактика. Редкие формы: приобретенная красноклеточная аплазия.

Конституциональные гипопластические анемии: анемия Фанкони, анемия Даймонда-Блекфана. Патогенез, клиника, лечение.

**18. Анемии**

Определение Классификации. Характерные изменения показателей красной крови и эритроцитарных индексов.

Железодефицитная анемия. Определение. Этиология. Патогенез. Клинико-лабораторные проявления. Характерные изменения показателей обмена железа. Лечение. Анемии при хроническом воспалении. Патогенез. Дифференциальный диагноз с железодефицитными анемиями.

Анемии, связанные с нарушением синтеза порфиринов. Обмен порфиринов. Патогенез, клиника, профилактика и лечение.

Дифференциальная диагностика с гемахроматозом.

Мегалобластные анемии. Определение понятия. Классификации. Механизм действия вит. В12. В12-дефицитная (пернициозная) анемия. Этиология. Патогенез. Клиника. Лечение. Профилактика. Фолиеводефицитная анемия. Наследственные мегалобластные анемии. Мегалобластные анемии у детей.

Гемолитические анемии. Определение понятия. Классификация. Дифференциальная диагностика.

Наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушением мембраны эритроцита (микросфероцитоз, эллипсоцитоз); связанные с нарушением активности ферментов эритроцита; связанные с нарушением синтеза гемоглобина (талассемия). Патогенез, клиника. Лечение. Геногеография.

Анемии, связанные с нарушение структуры гемоглобина. Патогенез, клиника, лечение, геногеография. Пути профилактики.

Приобретенные гемолитические анемии. Общие сведения, классификация.

Гемолитическая болезнь новорожденных. Патогенез, клиника, лечение.

Аутоиммунные гемолитические анемии: патогенез, клинические проявления с учетом особенностей отдельных форм, дифференциальная диагностика, лечение, включая терапевтическую тактику в период гемолитического криза, показания к спленэктомии и применению цитостатических иммунодепрессантов; прогнозирование течения болезни; амбулаторное наблюдение и лечение.

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (син.: болезнь Маркиафавы-Микели): патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование. ПНГ- синдром при других заболеваниях. Лечение.

Другие формы приобретенных гемолитических анемий. Механический гемолиз. Маршевая гемоглобинурия: гемолитико-уремический синдром. Гемолитическая анемия, связанная с дефицитом витамина Е.

**19. Физиология и патология системы гемостаза**

Физиология и методы исследования в системе гемостаза. Гемостатическая функция тромбоцитов. Оценка коагуляционной активности тромбоцитов. Первичный (сосудисто-тромбоцитарный) гемостаз. Вторичный гемостаз (свертывание крови). Механизмы свертывающей системы крови. Основные методы исследования гемостаза и их клиническое значение. Методы диагностики, в том числе экспресс-диагностики острых коагулопатий, ДВС-синдрома и других нарушений гемостаза.

Гемостатические средства. Средства, влияющие на сосудистый и коагуляционный компоненты гемостаза.

Прямые и непрямые антикоагулянты. Фибринолитические средства.

Геморрагические диатезы. Определение понятия. Классификация.

Иммунная тромбоцитопеническая пурпура. Определение понятия. Патогенез. Клиника. Лечение. Диспансеризация. Трудоспособность и трудоустройство.

Тромбоцитопатии. Определение понятия. Общие сведения. Наследственные и приобретенные тромбоцитопатии: этиология, патогенез, клинические проявления, диагностика отдельных форм. Лечение, прогнозирование.

Наследственные нарушения свертывания крови. Определение понятия гемофилии А и В: патогенез, клиника, дифференциальная диагностика. Принципы лечения (заместительная и трансфузионная терапия; хирургическое, ортопедическое лечение, показания к пункции суставов). Диспансерное наблюдение. Профессиональная ориентация больных гемофилией.

Болезнь Виллебранда. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение.

ДВС- синдром. Клинико-лабораторная характеристика фаз ДВС- синдрома. Патогенез. Лечение.

Тромбофилии. Виды. Диагностика. Профилактика. Лечение.

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейн-Геноха).

Определение. Патогенез Диагностика. Клинические формы, течение. Лечение.

Переливание крови. Определение трансфузиологии как научной дисциплины, задачи трансфузиологии. История развития, методы переливания крови.

Организация работы СПК, категории, штаты, оснащение и задачи в мирное и военное время. Отделения переливания крови (ОПК) и нештатные пункты заготовки и переливания крови (НПЗПК) лечебных учреждений. Организация заготовки крови в ОПК и НПЗПК и ее особенности.

Организация трансфузионной терапии в отделениях лечебных учреждений.

**20. Иммуногематология**

Учение о группах крови, история изучения групп крови. Роль отечественных ученых. Структура и основные свойства групповых антигенов крови. Понятие о групповых антителах крови. Механизмы взаимодействия антител с антигенами.

Антигенные системы эритроцитов. Система антигенов АВ0. Минорные антигены эритроцитов и их роль в формировании посттрансфузионных реакций. Группа крови по системе резус. Основные антигенные системы лейкоцитов, тромбоцитов и плазменных белков. Антигены гистосовместимости. Клиническое значение антигенной дифференцировки крови и других тканей организма человека. Иммунологический конфликт при беременности и его клинические проявления. Трудности и особенности подбора донорской крови и ее компонентов у гематологических больных. Метод определения группы крови и резус принадлежности. Изосерологические исследования при подборе костного мозга для пересадок.

**21. Методы заготовки и консервирования крови и ее компонентов**

Теоретические основы и методы консервирования крови. Биологические, морфологические и биохимические свойства крови и их изменения в процессе консервирования и хранения при положительных и отрицательных температурах. Фракционирование крови. Состав современных консервирующих растворов. Заготовка бесцитратной крови. Замораживание клеток крови. Заготовка крови на растворах патогенетической направленности и для экстракорпорального кровообращения. Заготовка аутокрови.

Двухэтапный метод заготовки крови. Общие принципы организации заготовки крови в выездных условиях. Организация обследования и паспортизация крови, заготовленной от кадровых и безвозмездных доноров. Документация. Методы приготовления компонентов крови. Организация заготовки и консервирования плацентарной крови. Организация заготовки, методы консервирования и хранения костного мозга. Типирование костного мозга. Аппаратура и системы для заготовки крови и ее компонентов (обработка, монтаж, стерилизация, оценка качества обработки и стерилизации). Источники бактериального загрязнения консервированной крови и ее компонентов. Основные профилактические мероприятия против инфицирования крови и ее компонентов. Профилактика сывороточного гепатита, СПИДа и других инфекций при переливании крови.

Организация и сроки хранения консервированной крови и ее компонентов в учреждениях службы крови и лечебных учреждениях. Оценка годности хранящейся крови и ее компонентов.

Транспортировка консервированной крови и ее компонентов.

**22. Плазмаферез**

Значение плазмафереза для получения компонентов крови. Оборудование для проведения плазмафереза. Техника и методика. Документация. Применение методов экстракорпоральной очистки плазмы. Применение фракционаторов для удаления массы патологических клеток. Показания и противопоказания. Влияние плазмафереза на организм донора и больных.

**23. Клиническая трансфузиология**

Современное представление о трансфузионной терапии. Механизмы лечебного действия трансфузионных средств. Методы оценки величины кровопотери. Задачи трансфузионной терапии при острой кровопотере. Классификация кровезамещающих растворов. Характеристика и механизм действия различных кровезамещающих растворов. Показания и противопоказания к различным видам трансфузионной терапии. Особенности гемотрансфузий при различных заболеваниях внутренних органов и состояниях больного. Тактика трансфузионной терапии и выбор трансфузионных средств, в зависимости от патологического процесса и патофизиологических изменений в организме больного (острая кровопотеря, травматический и ожоговый шок, острая лучевая болезнь и др.).

Методы и техника трансфузионной терапии. Классификация методов и способов гемотрансфузий. Показания к применению различных методов и способов гемотрансфузий. Общие требования к выполнению гемотрансфузий. Гемодилюция. Оценка годности кровезамещающих растворов и препаратов крови.

Показания к трансфузионной терапии при современной боевой травме. Организация гемотрансфузий и инфузий кровезамещающих растворов на этапах медицинской эвакуации, в условиях гражданской обороны.

Осложнения трансфузионной терапии и гемотрансфузионные реакции (воздушная эмболия, циркуляторная перегрузка, эмболии и тромбозы, цитратная интоксикация, калиевая интоксикация). Классификация гемотрансфузионных реакций и осложнений.

Осложнения, связанные с переливанием несовместимой крови. Клиника. Лечение гемотрансфузионного шока. Лечение острой почечной недостаточности.

Осложнения, связанные с переливанием недоброкачественной крови. Клиника. Лечение. Профилактика.

Заражение гепатитами В и С. Заражение СПИДом и другими инфекционными заболеваниями. Реакция и осложнения при применении кровезамещающих растворов. Причины. Анализ клинических данных и обстоятельств, при которых производилась трансфузия. Методы анализа.

Организационные мероприятия по профилактике посттрансфузионных осложнений в лечебных учреждениях, в учреждениях службы крови.

Аппаратура для переливания крови и ее компонентов. Техника переливания крови и ее компонентов и кровезамещающих растворов. Документация при гемотрансфузиях.

**24. Общие вопросы для подготовки к кандидатскому экзамену**

1. Строение и функция костного мозга, селезенки и лимфоузлов.
2. 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.
3. Эритропоэз. Гранулоцитопоэз. Тромбоцитопоэз. Лимфопоэз. Понятие о Т-, В- и других типах лимфоцитов.
4. Диагностические пункции лимфатических узлов, селезенки, печени и некоторых других органов (почек, легких, мягких тканей), опухолевых образований. Техника их выполнения, показания, противопоказания.
5. Современные представления о строении иммунокомпетентной системы и ее клеточного состава. Клеточный и гуморальный иммунитет. Формирование иммунного ответа.
6. Биосинтез порфиринов и гема. Структура гемоглобина. Пигментный обмен. Метаболизм железа в организме.
7. Деонтология в гематологии. Особенности работы в гематологическом стационаре. Принципы амбулаторного лечения гематологических больных.
8. Методы исследования в гематологии. Клиническая цитология. Гистологическое исследование костного мозга (трепанобиопсия). Цитохимические и гистохимические методы исследования. Иммунофенотипирование.
9. Виды трансплантации, показания к трансплантации. Источники стволовых кроветворных клеток. Способы забора костного мозга и стволовых клеток периферической и пуповинной крови, хранения и введения реципиенту.
10. Клоновая теория происхождения лейкозов и лимфом, теория онкогенов. Роль иммунной системы в опухолевой трансформации кроветворения. Опухолевая прогрессия при лейкозах и лимфомах. Классификация опухолей кроветворной системы.
11. Лимфоаденопатии. Определение понятия. Клиника, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.
12. Лейкемоидные реакции. Определение. Лейкемоидные реакции миелоидного типа. Лейкемоидные реакции лимфоидного типа. Моноцитарно - макрофагальные лейкемоидные реакции. Патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение.
13. Общая характеристика заболеваний, при которых встречается эозинофилия, в том числе гемобластозы, паразитозы, аллергозы.
14. Учение о группах крови. Структура и основные свойства групповых антигенов крови. Понятие о групповых антителах крови. Механизмы взаимодействия антител с антигенами.
15. Теоретические основы и методы консервирования крови. Биологические, морфологические и биохимические свойства крови и их изменения в процессе консервирования и хранения при положительных и отрицательных температурах. Карантинизация крови.
16. Антигенные системы эритроцитов. Система антигенов АВ0. Минорные антигены эритроцитов и их роль в формировании посттрансфузионных реакций. Группа крови по системе резус.
17. Современное представление о трансфузионной терапии. Механизмы лечебного действия трансфузионных средств.
18. Методы оценки величины кровопотери. Задачи трансфузионной терапии при острой кровопотере. Классификация кровезамещающих растворов, характеристика и механизм их действия.
19. Показания и противопоказания к различным видам трансфузионной терапии. Особенности гемотрансфузий при различных заболеваниях. Тактика терапии и выбор трансфузионных средств в зависимости от патологического процесса.
20. Основные принципы трансфузионной терапии. Методы и техника трансфузионной терапии. Классификация методов и способов гемотрансфузий. Показания к применению различных методов и способов. Общие требования к выполнению.
21. Показания к трансфузионной терапии при современной боевой травме. Организация гемотрансфузий и инфузий кровезамещающих растворов на этапах медицинской эвакуации, в условиях гражданской обороны.
22. Основные профилактические мероприятия против инфицирования крови и ее компонентов. Профилактика сывороточного гепатита, СПИДа и других инфекций при переливании крови.
23. Осложнения, связанные с переливанием несовместимой крови. Клиника. Лечение гемотрансфузионного шока. Лечение острой почечной недостаточности.
24. Значение плазмафереза для получения компонентов крови. Техника и методика. Документация. Применение методов экстракорпоральной очистки плазмы. Показания и противопоказания. Влияние плазмафереза на организм донора и больных.
25. Организационные мероприятия по профилактике посттрансфузионных осложнений в лечебных учреждениях, в учреждениях службы крови.
26. Методы определения группы крови и резус принадлежности.
27. Организация трансфузионной терапии в отделениях лечебных учреждений.
28. Переливание крови. Определение трансфузиологии как научной дисциплины, задачи трансфузиологии. Методы переливания крови.
29. Физиология и методы исследования в системе гемостаза. Первичный (сосудисто-тромбоцитарный) гемостаз. Вторичный гемостаз (свертывание крови). Основные методы исследования гемостаза и их клиническое значение.
30. Лейкопении. Определение. Причины возникновения, патогенез. Классификация. Врожденные нейтропении: виды, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование. Циклическая нейтропения.
31. Хронический лимфолейкоз. Определение, критерии диагноза, клинические проявления, стадии, лечение.
32. Острые лейкозы. Формы в соответствии с международной классификацией. Морфологические, гистохимические, иммуноцитологические (с использованием моноклональных антител), цитогенетические и молекулярно-генетические методы диагностики.
33. Особенности клинических проявлений отдельных форм лейкозов. Программная полихимиотерапия острых лейкозов. Осложнения терапии. Принципы сопроводительной терапии. Диагностика и лечение инфекционных осложнений. Роль и место трансплантации костного мозга в лечении острых лейкозов.
34. Аутоиммунные гемолитические анемии: патогенез, клиническиепроявления с учетом особенностей отдельных форм, дифференциальная диагностика, лечение.
35. Эффективность терапии острых лейкозов и способы ее оценки. Особенности диагностики, течения и терапии острых лейкозов у детей.
36. Мегалобластные анемии. Классификации. Механизм действия вит. В12. В12-дефицитная (пернициозная) анемия. Этиология. Патогенез. Клиника. Лечение. Профилактика.
37. Миелодиспластические синдромы. Клональная природа, морфологические признаки дисмиелопоэза. Классификация. Клинико-гематологические особенности отдельных нозологических форм миелодиспластического синдрома. Диагностика. Лечение. Прогноз.
38. Проблемы гистосовместимости в трансплантации. Подбор доноров. Подготовка реципиента к трансплантации. Осложнения посттрансплантационного периода, профилактика, лечение.
39. Методы цитогенетического и молекулярно-биологического анализов в гематологии. Стернальная пункция, трепанобиопсия подвздошной кости. Спинномозговая пункция.
40. Лечение хронического миелолейкоза. Препараты гидроксимочевины, интерферона-альфа и ингибиторов тирозинкиназы (гливек) в современной терапии хронического миелолейкоза. Роль трансплантации костного мозга.
41. Особые формы хронического миелолейкоза (миелофиброз и ювенильная форма). Клинико-гематологические и цитогенетические проявления. Особенности терапии. Особенности хронического миелолейкоза у детей.
42. Гемостатические средства. Средства, влияющие на сосудистый и коагуляционный компоненты гемостаза.
43. Редкие формы хронического лимфолейкоза: пролимфоцитарный вариант, Т-клеточный вариант, вариант из натуральных киллеров, волосатоклеточный вариант. Особенности клиники, диагностики, течения и терапии.
44. Тромбоцитопатии. Определение. Общие сведения. Наследственные и приобретенные тромбоцитопатии: этиология, патогенез, клинические проявления, диагностика отдельных форм. Лечение, прогнозирование.
45. Миеломная болезнь. Определение. Морфологическая и иммунохимическая классификация. Клиника. Диагностика. Лечение. Редкие формы (тлеющая, склерозирующая, несекретирующая, плазмобластный лейкоз). Дифференцированная терапия.
46. Злокачественная (неходжкинская) лимфома. Определение. Классификации. Клинические проявления. Дифференциальный диагноз.
47. Лечение апластических анемий: симптоматическая и заместительная терапия, иммуносупрессивная терапия, трансплантация костного мозга. Профилактика. Редкие формы: приобретенная красноклеточная аплазия.
48. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (син.: болезнь Маркиафавы-Микели): патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование. ПНГ- синдром при других заболеваниях. Лечение.
49. ДВС- синдром. Клинико-лабораторная характеристика фаз ДВС- синдрома. Патогенез. Лечение.
50. Инфекционный мононуклеоз: патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.
51. Хронический лимфолейкоз. Определение, критерии диагноза, клинические проявления, стадии, лечение.
52. ДВС- синдром. Клинико-лабораторная характеристика фаз ДВС- синдрома. Патогенез. Лечение.
53. Хронический миелолейкоз. Цитогенетический и молекулярно-генетический мониторинг. Стадии, клиника, картина крови и костного мозга, дифференциальная диагностика Лечение.
54. Болезнь Гоше. Болезнь Нимана-Пика. Клинические проявления, картина крови, костного мозга, лечение, прогнозирование.
55. Мегалобластные анемии. Классификации. Механизм действия вит. В12. В12-дефицитная (пернициозная) анемия. Этиология. Патогенез. Клиника. Лечение. Профилактика.
56. Анемии. Определение Классификации. Характерные изменения показателей красной крови и эритроцитарных индексов.
57. Геморрагические диатезы. Определение понятия. Классификация.
58. Острая и хроническая лучевая болезнь. Патогенез. Классификация по степени тяжести. Диагностика. Первичная реакция. Картина крови, костного мозга, органные поражения. Лечение. Прогнозирование.
59. Программная полихимиотерапия различных форм острых лейкозов. Токсичность и осложнения терапии. Основные принципы сопроводительной терапии. Диагностика и лечение инфекционных осложнений.
60. Аутоиммунные гемолитические анемии: патогенез, клиническиепроявления, дифференциальная диагностика, лечение, показания к спленэктомии и применению цитостатических иммунодепрессантов.
61. Железодефицитная анемия. Определение. Этиология. Патогенез. Клинико-лабораторные проявления. Характерные изменения показателей обмена железа. Лечение.
62. Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейн-Геноха).Определение. Патогенез Диагностика. Клинические формы, течение. Лечение.
63. Инфекционный мононуклеоз: патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.
64. Геморрагические диатезы. Определение понятия. Классификация.
65. Приобретенные гемолитические анемии. Общие сведения, классификация.
66. Истинная полицитемия (эритремия). Определение. Клиника, картина крови, костного мозга, дифференциальная диагностика. Стадии течения. Лечение. Сосудистые и тромботические осложнения, лечение, профилактика.
67. Наследственные нарушения свертывания крови. Определение понятия гемофилии А и В: патогенез, клиника, дифференциальная диагностика. Принципы лечения (заместительная и трансфузионная терапия; хирургическое, ортопедическое лечение).
68. Наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушением мембраны эритроцита (микросфероцитоз, эллипсоцитоз); связанные с нарушением активности ферментов эритроцита; связанные с нарушением синтеза гемоглобина (талассемия). Патогенез, клиника. Лечение. Геногеография.
69. Хронический миелолейкоз. Цитогенетические и молекулярно-генетические особенности этой формы. Стадии, клиника, картина крови и костного мозга, дифференциальная диагностика. Клинико- гематологические и цитогенетические особенности терминальной стадии. Лечение.
70. Болезнь Виллебранда. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение.
71. Иммунная тромбоцитопеническая пурпура. Определение понятия. Патогенез. Клиника. Лечение.
72. Острая и хроническая лучевая болезнь. Патогенез. Классификация по степени тяжести. Диагностика. Картина крови, костного мозга, органные поражения. Профилактика. Лечение. Прогнозирование.
73. Анемии. Определение Классификации. Характерные изменения показателей красной крови и эритроцитарных индексов.
74. Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина). Клинические проявления, критерии диагноза, дифференциальная диагностика. Гистологические формы. Клинические стадии течения. Принципы терапии и ее эффективность.
75. Тромбофилии. Виды. Диагностика. Профилактика. Лечение.
76. Гипопластические (апластические) анемии. Классификация. Этиология. Патогенез. Клинические проявления, картина крови, костного мозга. Течение, критерии тяжести. Принципы диагностики. Прогнозирование течения болезни.
77. Особенности клинико-морфологических проявлений и лечения отдельных форм злокачественных лимфом (лимфобластной, фолликулярной, мантийной зоны, МАLT-лимфомы, Ki-1 крупноклеточной анаплазированной лимфомы).
78. Прямые и непрямые антикоагулянты. Фибринолитические средства.
79. Макроглобулинемия Вальденстрема. Определение. Диагностика. Клиника. Гипервискозный синдром. Лечение.
80. Острые лейкозы. Формы в соответствии с международной классификацией. Основные клинические синдромы. Общие принципы диагностики.
81. Фолиеводефицитная анемия. Наследственные мегалобластные анемии. Мегалобластные анемии у детей.
82. Злокачественная (неходжкинская) лимфома. Определение. Классификации. Клинические проявления. Дифференциальный диагноз. Особенности клинико-морфологических проявлений и лечения отдельных форм злокачественных лимфом.
83. Железодефицитная анемия. Определение. Этиология. Патогенез. Клинико-лабораторные проявления. Характерные изменения показателей обмена железа. Лечение.
84. Механический гемолиз. Маршевая гемоглобинурия: гемолитико-уремический синдром. Гемолитическая анемия, связанная с дефицитом витамина Е.
85. Тромбофилии. Виды. Диагностика. Профилактика. Лечение.
86. Хронический лимфолейкоз. Определение, критерии диагноза, клинические проявления, стадии, лечение.
87. Истинная полицитемия (эритремия). Определение. Клиника, картина крови, костного мозга, дифференциальная диагностика. Стадии течения. Лечение. Сосудистые и тромботические осложнения, лечение, профилактика.
88. Истинная полицитемия (эритремия). Определение. Клиника, картина крови, костного мозга, дифференциальная диагностика. Стадии течения. Лечение. Сосудистые и тромботические осложнения, лечение, профилактика.
89. Железодефицитная анемия. Определение. Этиология. Патогенез. Клинико-лабораторные проявления. Характерные изменения показателей обмена железа. Лечение.
90. Эффективность терапии острых лейкозов и способы ее оценки. Особенности диагностики, течения и терапии острых лейкозов у детей.

**УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ**

1. Гематологи**ческий атлас** : настольное руководство врача-лаборанта / Г. И. Козинец [и др.]. - М.: Практическая медицина, 2014. - 191,[1] с.
2. Гематология : руководство/ Б. В. Афанасьев [и др.] ; под ред.: Н. Н. Мамаева, С. И. Рябова. - СПб. : СпецЛит, 2008. - 543 с.
3. Грин, Д. Геморрагические заболевания и синдромы : научное издание / Д. Грин, К. А. Ладлем ; пер. с англ. под ред. О. В. Сомоновой. - М. : Практическая медицина, 2014. - 131,[1] с.
4. Данилова, Л. А. Анализы крови, мочи и других биологических жидкостей в различные возрастные периоды : научное издание / Л. А. Данилова. - СПб.: СпецЛит, 2014. - 111,[1] с.
5. Дементьева, И. И. Анемии: руководство / И. И. Дементьева, М. А. Чарная, Ю. А. Морозов. - М. : ГЭОТАР-МЕДИА, 2013. - 301 с., [1] с. - (Библиотека врача-специалиста).
6. Козинец, Г. И.Кровь как индикатор состояния организма: научное издание / Г. И. Козинец, В. В. Высоцкий. - М.: Практическая медицина, 2014. - 207,[1] с.
7. Неотложные состояния в онкогематологии : учебное пособие / В. В. Черепанова [и др.] ; Институт ФСБ России (Медицинский факультет). - Н. Новгород : Изд-во НГМА, 2009. - 160 с.
8. Основы переливания крови и кровезаменителей в клинической практике: учебное пособие / А. Г. Хасанов [и др.] ; Башкирский гос. мед. ун-т. - Уфа : БГМУ, 2010. - 136 с.
9. Савченко, В. Г. Острый промиелоцитарный лейкоз: руководство / В. Г. Савченко, Е. Н. Паровичникова. - М. : Литтерра, 2010. - 208 с.
10. Павлов, А. Д. Эритропоэз, эритропоэтин, железо [Электронный ресурс] / Павлов А.Д. - Электрон. текстовые дан. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 304 с. – Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970419861.htm
11. Савченко, В.Г. Острый промиелоцитарный лейкоз [Электронный ресурс]: руководство / В.Г. Савченко, Е.Н. Паровичникова. - Электрон. текстовые дан. - М.: Изд. Литтерра, 2010 . - 224 с. -
12. Инфузионно-трансфузионная терапия в клинической медицине : руководство для врачей / В. В. Баландин, Г. М. Галстян, Б. Р. Гельфанд [и др.]; под ред. Б. Р. Гельфанда ; Российская ассоциация специалистов по хирургическим инфекциям. - М. : МИА, 2009. - 255 с.
13. Рагимов, А. А. Инфузионно-трансфузионная терапия [Электронный ресурс] : руководство / А. А. Рагимов, Г. Н. Щербакова. - Электрон. текстовые дан. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010 . - 240 с. – Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970415382.html
14. Кильдиярова, Р. Р. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра : учебное пособие, рек. УМО по мед. и фарм. образованию вузов России для студентов мед. вузов / Р. Р. Кильдиярова. - М. : ГЭОТАР-МЕДИА, 2013. - 159,[1] с.
15. Клиническая лабораторная диагностика. Национальное руководство : в 2 т. / Научное общество специалистов лабораторной медицины, Ассоциация медицинских обществ по качеству; гл. ред.: В. В. Долгов, В. В. Меньшиков. - М. : Гэотар Медиа, 2013 - . - (Национальные руководства). - Т. 1. - 2013. - 923 с.
16. Мамаев, А. Н. Практическая гемостазиология : руководство для врачей / А. Н. Мамаев. - М. : Практическая медицина, 2014. - 233 с.
17. Медицинская лабораторная диагностика: программы и алгоритмы: руководство для врачей / под ред. А. И. Карпищенко. - 3-е изд., перераб. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 696 с. – Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970429587.html
18. Цветной атлас клеток системы крови (Один источник и четыре составные части миелопоэза) : атлас / В. М. Погорелов [и др.]. - М. : Практическая медицина, 2014. - 175,[1] с.

**Дополнительная литература:**

1. Дашкова, Н. Г.Трансфузионная иммунология [Электронный ресурс] / Дашкова Н.Г. - Электрон. текстовые дан. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. – Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/06-COS-1299.html
2. Ковальчук, Л. В. Клиническая иммунология и аллергология с основами общей иммунологии : учебник / Л. В. Ковальчук, Л. В. Ганковская, Р. Я. Мешкова. - М. : Гэотар Медиа, 2014. - 639 с.
3. Клиническая иммунология [Электронный ресурс]: учебник / под ред. А.М. Земскова. – М. 2008. - 432 с. – Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970407752.html
4. Москалёв, А. В. Общая иммунология с основами клинической иммунологии [Электронный ресурс]: учеб. пособие / А. В. Москалёв, В. Б. Сбойчаков, А. С. Рудой. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 352 с. – Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970433829.html
5. Основы клинической иммунологии [Электронный ресурс] / Э. Чепель, М. Хейни, С. Мисбах, Н. Сновден; перевод с англ. / под ред. Р.М. Хаитова. – М., 2008. - 416 с. – Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970406458.html
6. Хаитов, Р.М. Руководство по клинической иммунологии. Диагностика заболеваний иммунной системы [Электронный ресурс]: руководство / Р.М. Хаитов, Б.В. Пинегин, А.А. Ярилин. – М., 2009. - 352 с. – Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970409176.html
7. Ларенцова, Л. И. Психология взаимоотношений врача и пациента : учеб. пособие / Л. И. Ларенцова, Н. Б. Смирнова. - М. : ГЭОТАР-МЕДИА, 2015. - 152 с.
8. Гемолитические анемии : методические рекомендации/ МЗ РБ, ГБОУ ВПО "Башкирский государственный медицинский университет МЗ и социального развития РФ", ИПО ; сост. Г. Ш. Сафуанова [и др.] ; под ред. Г. Ш. Сафуановой. - Уфа : [б. и.], 2011. - 22 с.
9. Аутодонорство и аутогемотрансфузии : руководство / под ред. А. А. Рагимова. - М. : Гэотар Медиа, 2011. - 251 с. - (Библиотека врача-специалиста).
10. Основы переливания крови и кровезаменителей в клинической практике [Электронный ресурс]: учебное пособие / А. Г. Хасанов [и др.] ; Башк. гос. мед. ун-т. - Уфа : БГМУ, 2010. - 136 с. // Электронная учебная библиотека: полнотекстовая база данных / ГОУ ВПО БГМУ; авт.: А. Г. Хасанов, Н. Р. Кобзева, И. Ю. Гончарова. – Электрон. дан. – Уфа: БГМУ, 2009-2015. – Режим доступа: http:// library.bashgmu.ru

**Базы данных и информационно-справочные системы**

1. **Консультант студента** [Электронный ресурс]: электронно-библиотечная система (ЭБС) / ООО «Институт управления здравоохранением». - URL: <http://www.studmedlib.ru>. Доступ по логину и паролю.
2. **Лань** [Электронный ресурс]: электронно-библиотечная система (ЭБС) / издательство Лань. – URL: <http://e.lanbook.com> /. Доступ к полным текстам после регистрации из сети БГМУ.
3. **IPRbooks** [Электронный ресурс]: электронно-библиотечная система (ЭБС) / ООО «Ай Пи Эр Медиа. – URL: <http://iprbookshop.ru> /. Доступ к полным текстам после регистрации из сети БГМУ.
4. **Букап** [Электронный ресурс]: электронно-библиотечная система (ЭБС) / ООО «Букап». – URL: <http://www.books-up.ru> /. Удаленный доступ после регистрации.
5. **eLIBRARY.RU** [Электронный ресурс]: электронная библиотека / Науч. электрон. б-ка. – URL: <http://elibrary.ru/defaultx.asp>. - Яз. рус., англ.
6. **Электронная учебная библиотека** [Электронный ресурс]: полнотекстовая база данных / ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России. - URL: Доступ к полным текстам по логину и паролю.
7. **Scopus** [Электронный ресурс]: реферативная база данных / Elsevier BV. — URL: <http://www.scopus.com> . - Яз. англ. Удаленный доступ после регистрации из сети БГМУ.
8. **Web of Science** [Электронный ресурс]: мультидисциплинарная реферативная база данных / компания Clarivate Analytics. - URL: [http://webofknowledge.com](http://webofknowledge.com/). - Яз. англ. Удаленный доступ после регистрации из сети БГМУ.
9. **LWW Proprietary Collection Emerging Market** – w/o Perpetual Access [Электронный ресурс]: [полнотекстовая база данных] / Wolters Kluwer. – URL: <http://ovidsp.ovid.com>. - Яз. англ. Удаленный доступ по логину и паролю.
10. **LWW Medical Book Collection 2011**[Электронный ресурс]: [полнотекстовая база данных] / Wolters Kluwer. – URL: <http://ovidsp.ovid.com> . - Яз. англ. Удаленный доступ по логину и паролю.
11. **Президентская библиотека**: электронная национальная библиотека [Электронный ресурс]: сайт / ФГБУ Президентская библиотека им. Б.Н. Ельцина. – СПб., 2007 – URL:<https://www.prlib.ru/>. Доступ к полным текстам в информационном зале научной библиотеки БГМУ.
12. **Национальная электронная библиотека** (НЭБ)[Электронный ресурс]: объединенный электронный каталог фондов российских библиотек: сайт. – URL: http://нэб.рф. Доступ к полным текстам в информационном зале научной библиотеки БГМУ.
13. **Консультант Плюс** [Электронный ресурс]: справочно-правовая система: база данных / ЗАО «Консультант Плюс». Доступ к полным текстам в информационном зале научной библиотеки БГМУ.
14. **Polpred.com Обзор СМИ** [Электронный ресурс]: сайт. – URL: http://polpred.com. Доступ открыт со всех компьютеров библиотеки и внутренней сети БГМУ.

**Лицензионно-программное обеспечение**

1. Операционная система Microsoft Windows Microsoft Desktop School ALNG LicSAPk OLVS E 1Y AcadenicEdition Enterprase
2. Пакет офисных программ Microsoft Office Microsoft Desktop School ALNG LicSAPk OLVS E 1Y AcadenicEdition Enterprase
3. Антивирус Касперского – система антивирусной защиты рабочих станций и файловых серверов Kaspersky Endpoint Security для бизнеса – Стандартный Russian Edition. 500-999 Node 1 year Educational Renewal License антивирус Касперского
4. Антивирус Dr.Web – система антивирусной защиты рабочих станций и файловых серверов Dr.Web Desktop Security Suite
5. Система дистанционного обучения для Учебного портала Русский Moodle 3KL