**Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования**

**«Башкирский государственный медицинский университет»**

**Министерства здравоохранения**

**Российской Федерации**

|  |  |
| --- | --- |
|  | Утверждаю |
|  | Проректор по лечебной работе  профессор М.А. Нартайлаков  «\_\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2013 г. |

**Вопросы**

**для итоговой государственной аттестации**

**клинических ординаторов**

**по специальности « Гематология»**

Разрешено заседанием ЦМК

терапевтического профиля

ИПО БГМУ

протокол № 3 от 22.01.13 г.

**Уфа-2013 г.**

1. Строение и функция костного мозга, селезенки и лимфоузлов. Эмбриогенез кроветворной системы.
2. Номенклатура и классификация клеток крови. Понятие о стволовой клетке и клетках-предшественницах. Эритропоэз. Гранулоцитопоэз. Тромбоцитопоэз. Лимфопоэз.
3. Клеточный и гуморальный иммунитет. Формирование иммунного ответа. Дендритные клетки и их роль. Иммунологическая толерантность.
4. Биосинтез порфиринов и гема. Структура гемоглобина. Пигментный обмен. Метаболизм железа в организме.
5. Деонтология в гематологии. Особенности работы в гематологическом стационаре. Принципы амбулаторного лечения гематологических больных.
6. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В ГЕМАТОЛОГИИ. Методы цитогенетического и молекулярно-биологического анализов в гематологии. Стернальная пункция, трепанобиопсия подвздошной кости. Спинномозговая пункция.
7. Виды трансплантации, показания к трансплантации. Подбор доноров. Подготовка реципиента к трансплантации. Осложнения посттрансплантационного периода, профилактика, лечение.
8. Роль иммунной системы в опухолевой трансформации кроветворения. Опухолевая прогрессия при лейкозах и лимфомах. Клеточные основы метастазирования. Классификация опухолей кроветворной системы.
9. Острые лейкозы. Международная классификация. 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.
10. Особенности диагностики, течения и терапии острых лейкозов у детей.
11. 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.
12. Особые формы хронического миелолейкоза (миелофиброз и ювенильная форма).
13. Особенности хронического миелолейкоза у детей.
14. Истинная полицитемия (эритремия). Определение. Клиника, картина крови, костного мозга, дифференциальная диагностика. Стадии течения. Лечение. Сосудистые и тромботические осложнения, лечение, профилактика.
15. Миелодиспластические синдромы. Клональная природа, морфологические признаки дисмиелопоэза. Классификация. Клинико-гематологические особенности отдельных нозологических форм миелодиспластического синдрома. Диагностика. Лечение. Прогноз.
16. Хронический лимфолейкоз. Особенности клиники, диагностики, течения и терапии.
17. Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина). Принципы комбинированной химио-лучевой терапии и ее эффективность.
18. Злокачественная (неходжкинская) лимфома.
19. Определение понятия. Общая характеристика. Методы диагностики.
20. Миеломная болезнь. Определение. Морфологическая и иммунохимическая классификация. Клиника. Диагностика. Редкие формы (тлеющая, склерозирующая, несекретирующая, плазмобластный лейкоз). Дифференцированная терапия.
21. Макроглобулинемия Вальденстрема. Определение. Диагностика. Клиника. Гипервискозный синдром. Лечение.
22. Болезни тяжелых цепей. Определение. Диагностика. Клиника. Лечение.
23. Эозинофильная гранулема. Болезнь Хенда-Шюллера-Крисчена. Болезнь Леттерера-Сиве. Клиника, картина крови, костного мозга, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.
24. Болезнь Гоше. Болезнь Нимана-Пика. Клинические проявления, картина крови, костного мозга, лечение, прогнозирование.
25. Лейкемоидные реакции миелоидного типа. Лейкемоидные реакции лимфоидного типа. Моноцитарно- макрофагальные лейкемоидные реакции. Патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.
26. Общая характеристика заболеваний, при которых встречается эозинофилия, в том числе из группы гемобластозов, паразитоз, аллергозы. Гиперэозинофильный синдром.
27. 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.
28. Железодефицитная анемия. Определение. Этиология. Патогенез. Клинико-лабораторные проявления. Характерные изменения показателей обмена железа. Лечение. Анемии при хроническом воспалении. Патогенез. Дифференциальный диагноз с железодефицитными анемиями.
29. Анемии, связанные с нарушением синтеза порфиринов. Обмен порфиринов. Патогенез, клиника, профилактика и лечение.
30. Дифференциальная диагностика с гемахроматозом.
31. 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.
32. Гемолитические анемии. Определение понятия. Классификация. Дифференциальная диагностика.
33. 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.
34. Анемии, связанные с нарушение структуры гемоглобина. Патогенез, клиника, лечение, геногеография. Пути профилактики.
35. Приобретенные гемолитические анемии. Общие сведения, классификация.
36. Гемолитическая болезнь новорожденных. Патогенез, клиника, лечение.
37. Аутоиммунные гемолитические анемии.
38. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (син.: болезнь Маркиафавы-Микели): патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование. ПНГ- синдром при других заболеваниях. Лечение.
39. Другие формы приобретенных гемолитических анемий. Механический гемолиз. Маршевая гемоглобинурия: гемолитико-уремический синдром. Гемолитическая анемия, связанная с дефицитом витамина Е.
40. 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.
41. Гемостатические средства. Средства, влияющие на сосудистый и коагуляционный компоненты гемостаза.
42. Прямые и непрямые антикоагулянты. Фибринолитические средства.
43. Геморрагические диатезы. Определение понятия. Классификация.
44. Иммунная тромбоцитопеническая пурпура. Определение понятия. Патогенез. Клиника. Лечение. Диспансеризация. Трудоспособность и трудоустройство.
45. Тромбоцитопатии. Определение понятия. Общие сведения. Наследственные и приобретенные тромбоцитопатии: этиология, патогенез, клинические проявления, диагностика отдельных форм. Лечение, прогнозирование.
46. 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.
47. Болезнь Виллебранда. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение.
48. ДВС- синдром. Клинико-лабораторная характеристика фаз ДВС- синдрома. Патогенез. Лечение.
49. Тромбофилии. Виды. Диагностика. Профилактика. Лечение.
50. Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейн-Геноха).
51. Определение. Патогенез Диагностика. Клинические формы, течение. Лечение.
52. Переливание крови. Определение трансфузиологии как научной дисциплины, задачи трансфузиологии. История развития, методы переливания крови.
53. 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.
54. Организация трансфузионной терапии в отделениях лечебных учреждений.
55. 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.
56. Организация и сроки хранения консервированной крови и ее компонентов в учреждениях службы крови и лечебных учреждениях. Оценка годности хранящейся крови и ее компонентов.
57. Транспортировка консервированной крови и ее компонентов.
58. 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.).
59. Осложнения трансфузионной терапии и гемотрансфузионные реакции (воздушная эмболия, циркуляторная перегрузка, эмболии и тромбозы, цитратная интоксикация, калиевая интоксикация). Классификация гемотрансфузионных реакций и осложнений.
60. Осложнения, связанные с переливанием несовместимой крови. Клиника. Лечение гемотрансфузионного шока. Лечение острой почечной недостаточности.
61. Осложнения, связанные с переливанием недоброкачественной крови. Клиника. Лечение. Профилактика.
62. Организационные мероприятия по профилактике посттрансфузионных осложнений в лечебных учреждениях, в учреждениях службы крови.
63. Аппаратура для переливания крови и ее компонентов. Техника переливания крови и ее компонентов и кровезамещающих растворов. Документация при гемотрансфузиях.