

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова" Министерства здравоохранения Российской Федерации

УТВЕРЖДАЮ
Председатель Методического Совета
ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. И.П.Павлова

_____ проф. А.И.Яременко

« _____ » _____ 2022 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ
ГЕМАТОЛОГИЯ И ПЕРЕЛИВАНИЕ КРОВИ

Направленность подготовки – научная специальность

3.1.28. Гематология и переливание крови

Форма обучения – очная 3 года

Санкт-Петербург
2022

Рабочая программа составлена в соответствии с федеральными государственными требованиями (ФГТ) к структуре программ подготовки научных и научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), условиям их реализации, срокам освоения этих программ с учетом различных форм обучения, образовательных технологий и особенностей отдельных категорий аспирантов (адъюнктов) (утв. Пр. Минобрнауки России от 20.10.2021 г. № 951; учебным планом по научной специальности 3.1.28. гематология и переливание крови; с учетом программы кандидатского экзамена по гематологии и переливанию крови и паспорта научной специальности 3.1.28. гематология и переливание крови, разработанного экспертным советом ВАК.

Составители:

д.м.н., профессор Л.С.Зубаровская; д.м.н., профессор И.С.Моисеев; к.м.н., доцент А.А.Витрищак

Рабочая программа обсуждена и одобрена на заседании кафедры гематологии, трансфузиологии и трансплантологии с курсом детской онкологии ФПО им.проф.Б.В.Афанасьева _____ 2022 г.

Заведующий кафедрой д.м.н., профессор Кулагин А.Д. _____

Рабочая программа одобрена на заседании Ученого совета лечебного факультета протокол № ____ от _____ 2022г.

Председатель Ученого совета лечебного факультета
проф. Т.Д. Власов _____

Рецензент: Пшеничная К.И. д.м.н., профессор
кафедры детских болезней имени проф. И.М.Воронцова СПб ГПМУ

СОГЛАСОВАНО:

Проректор по послевузовскому образованию К.С.Клюковкин _____

Декан факультета послевузовского образования Н.Л.Шапорова _____

СОДЕРЖАНИЕ

	стр.
1. ЦЕЛИ И ЗАДАЧИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ	4
2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ООП	4
3. СТРУКТУРА И СОДЕРЖАНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ	4
3.1 Объем дисциплины и виды учебной работы	4
3.2. Тематический план дисциплины	5
3.3 Содержание разделов дисциплины	5
3.4. Лекции	12
3.5. Практические занятия (семинары)	13
3.6. Самостоятельная работа	13
4. ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ	
4.1. Текущий контроль успеваемости и промежуточная аттестация по результатам освоения дисциплины	15
4.2. Критерии оценки качества знаний аспирантов	17
5. ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ОБУЧЕНИЯ Литература для самоподготовки (основная и дополнительная)	18
6. ПРИЛОЖЕНИЯ Оценочные средства	

1. ЦЕЛИ И ЗАДАЧИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Цель: формирование у аспиранта углубленных знаний в области гематологии и переливания крови, необходимых для подготовки диссертации на соискание ученой степени кандидата наук, и профессиональной научной и научно-педагогической деятельности.

Задачи:

1. Углубленное изучение этиологии, патогенеза, патоморфологии, клинических форм и вариантов течения заболеваний системы крови.
2. Изучение современных методов диагностики заболеваний системы крови.
3. Изучение принципов и методов лечения больных с различными заболеваниями системы крови.
4. Изучение принципов и методов оказания трансфузиологической помощи, современных способов заготовки компонентов крови.
4. Приобретение умений и навыков критического анализа и оценки современных научных достижений, в том числе в междисциплинарных областях.

2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ООП

Дисциплина «Гематология и переливание крови» относится к обязательным дисциплинам образовательного компонента ООП, в том числе направленной на подготовку к сдаче кандидатского экзамена.

Требования к предварительной подготовке:

Дисциплина базируется на знаниях, умениях и компетенциях, полученных обучающимся в процессе обучения в высшем учебном заведении, в соответствии с федеральными государственными образовательными стандартами высшего образования по программам специалитета лечебное дело, педиатрия.

Знания и навыки, полученные аспирантами при изучении данной дисциплины, необходимы для подготовки и защиты диссертации по 3.1.28. Гематология и переливание крови; при подготовке к преподавательской деятельности по дисциплине «Гематология и переливание крови».

3. СТРУКТУРА И СОДЕРЖАНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

3.1 Объем дисциплины и виды учебной работы

По учебному плану подготовки аспирантов трудоёмкость учебной нагрузки обучающегося при освоении данной дисциплины составляет:

Всего - 4 зет/144 часа, в том числе:

аудиторная/самостоятельная = 25%/75%

обязательная аудиторная учебная нагрузка аспиранта - 1 зет/36 часов;

самостоятельная работа аспиранта 3 зет/108 часов

<i>Вид учебной работы</i>	<i>Трудоёмкость</i>	
	<i>зет</i>	<i>часов</i>
Аудиторная учебная нагрузка (Ауд) в том числе:	1	36
Лекции (Л)		6
Семинары		30
Внеаудиторная самостоятельная работа (СР)	3	108
Форма контроля - кандидатский экзамен		

3.2. Тематический план дисциплины

<i>Наименование разделов и тем дисциплины</i>	<i>Всего, часов</i>	<i>Аудиторная работа</i>		<i>Внеаудиторная работа СР</i>
		<i>Лекции</i>	<i>Семинары</i>	
<i>Раздел 1</i>				
Тема 1.1. Номенклатура и классификация клеток крови. Понятие о стволовой клетке и клетках-предшественницах. Регуляция кроветворения.		2		6
Тема 1.2. Принципы и методы диагностики гематологических болезней.		2		10
Тема 1.3. Принципы, методы и средства терапии гематологических болезней.		2		10
<i>Раздел 2</i>				
Тема 2.1. Острые лейкозы			4	20
Тема 2.2. Миелодиспластический синдром.			4	10
Тема 2.3. Хронический миелолейкоз			4	6
Тема 2.4. Миелодиспластический синдром / миелопролиферативные заболевания			4	10
2.5. Лимфопролиферативные заболевания			5	20
2.6. Апластическая анемия			3	6
2.7. Врожденные заболевания, сопровождающие костно-мозговой недостаточностью. Иммунодефицитные состояния.			3	7
2.8. Основы оказания трансфузиологического пособия			3	3
ИТОГО:	144	6	30	108

3.3 Содержание разделов дисциплины

<i>Наименование раздела дисциплины</i>	<i>Содержание раздела</i>	<i>Формы текущего контроля успеваемости</i>
<i>Раздел 1</i>	Общая часть	зачет

<p>1.1. Номенклатура и классификация клеток крови. Понятие о стволовой клетке и клетках-предшественниках. Регуляция кроветворения.</p>	<p>Анатомия и физиология органов кроветворения. Строение и функция костного мозга, селезенки и лимфоузлов. Эмбриогенез кроветворной системы.</p> <p>Современная теория кроветворения. Номенклатура и классификация клеток крови. Понятие о стволовой клетке и клетках-предшественниках. 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. Грануломоноцитопоэз. Тромбоцитопоэз. Лимфопоэз. Понятие о Т-, В- и других типах лимфоцитов. 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. Обмен железа Биосинтез порфиринов и гема. Структура гемоглобина. Пигментный обмен. Метаболизм железа в организме.</p> <p>Классификация болезней системы крови. Деонтология в гематологии. Особенности работы в гематологическом стационаре. Принципы амбулаторного лечения гематологических больных.</p>	<p>зачёт</p>
<p>1.2. Принципы и методы диагностики гематологических болезней.</p>	<p>Значение в диагностике клинических данных. Инструментальные методы исследования – значение в диагностике гематологических болезней (рентгенологическое, ультразвуковое, сцинтиграфия, эндоскопия, компьютерная томография, магнитно-ядерная резонансная томография, биопсия, аспирация и др.). Специфическая диагностика: Молекулярно-биологические методы исследования новообразований (гибридизация <i>in situ</i>, полимеразная цепная реакция (ПЦР), мультिवариантная ПЦР, <i>microarray</i>, сравнительная геномная гибридизация, секвенирование нового поколения). Молекулярная</p>	

	<p>диагностика в гематологии, метод ПЦР , значение для диагностики хромосомных транслокаций, диагностики вирусных инфекций, ДНК-типирование генов HLA. Диагностика «минимальной остаточной болезни»: выявление идиотипических детерминант у больных лимфопролиферативными заболеваниями, оценка экспрессии генов и белков. Использование молекулярно-биологических методов для оценки клоальности гемопоэза для дифференциальной диагностики гемобластозов, прогноза заболевания. Методы оценки химеризма при анализе результатов аллогенной трансплантации костного мозга.</p>	
<p>1.3. Принципы, методы и средства терапии гематологических болезней.</p>	<p>Организационная структура оказания помощи гематологическим больным. Цитостатическая терапия: Принцип «доза-эффект». Механизм действия цитостатических и эпигенетических препаратов, препаратов «точечного» воздействия. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток. Виды трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, источники гемопоэтических стволовых клеток, методы заготовки гемопоэтических стволовых клеток. Методы криоконсервирования и оценки качества трансплантата. Режимы кондиционирования. Тактика ведения больных при трансплантации. Осложнения раннего периода. Инфекционные осложнения. Острая реакция «трансплантат-против-хозяина». Синдром обструкции синусоидов (вено-окклюзионная болезнь). Клиника, диагностика, терапия. Осложнения позднего периода. Хроническая реакция «трансплантат-против-хозяина». Понятие о химеризме, «минимальной остаточной болезни». Терапия рецидивов. Иммуноадаптивная терапия. Генная терапия. Мезенхимные клетки, возможности применения в клинике. Использование мезенхимных клеток при злокачественных заболеваниях. Мезенхимные клетки - целенаправленные переносчики биологически активных веществ.</p>	<p>зачёт</p>
<p>Раздел 2</p>	<p>Специальная часть</p>	
<p>2.1. Острые лейкозы</p>	<p>2.1.1 Острый лимфобластный лейкоз. Классификация, патогенез, принципы лабораторной диагностики острых лимфобластных лейкозов, факторы прогноза. Особенности</p>	<p>зачёт</p>

	<p>клинических проявлений у детей и взрослых. Дифференциальная диагностика и критерии постановки диагноза. Принципы терапии. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Терапия осложнений после химиотерапии и различных видов трансплантации. Терапия рецидивов. Врождённый острый лимфобластный лейкоз, особенности терапии. Нейролейкемия.</p> <p>2.1.2 Острый миелобластный лейкоз. Классификация, патогенез, принципы лабораторной диагностики острых миелобластных лейкозов, факторы прогноза. Особенности клинических проявлений у детей и взрослых. Дифференциальная диагностика и критерии постановки диагноза. Принципы терапии. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Терапия осложнений после химиотерапии и различных видов трансплантации. Терапия рецидивов. Врождённый острый миелобластный лейкоз, особенности терапии. Нейролейкемия. Вторичный острый миелобластный лейкоз.</p> <p>2.1.3. Острый промиелоцитарный лейкоз. Патогенез, принципы и особенности лабораторной диагностики острого промиелоцитарного лейкоза, факторы прогноза. Особенности клинических проявлений у детей и взрослых. Дифференциальная диагностика и критерии постановки диагноза. Принципы терапии. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Терапия осложнений после химиотерапии и различных видов трансплантации. Терапия рецидивов.</p>	
<p>2.2. Миелодиспластический синдром.</p>	<p>2.2.1.Классификация. Патогенез. Принципы лабораторной диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений миелодиспластических синдромов. Основные принципы терапии. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Терапия осложнений после различных видов терапии и трансплантации. Терапия рецидивов.</p> <p>2.2.2. Рефрактерная цитопения с унилинейной дисплазией. Эпидемиология. Принципы</p>	<p>зачёт</p>

	<p>лабораторной диагностики. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Терапия.</p> <p>2.2.3. Рефрактерная анемия с кольцевыми сидеробластами. Эпидемиология. Принципы лабораторной диагностики. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Терапия.</p> <p>2.2.4. Рефрактерная цитопения с мультилинейной дисплазией и кольцевыми сидеробластами. Критерии диагностики. Особенности клинических проявлений и терапии.</p> <p>2.2.5. Рефрактерная анемия с избытком бластов. Классификация. Патогенез. Принципы лабораторной диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Терапия осложнений после различных видов терапии и трансплантации. Терапия рецидивов.</p> <p>2.2.7. Миелодиспластический синдром, ассоциированный с изолированной del (5q-). Патогенез. Принципы лабораторной диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений миелодиспластических синдромов. Основные принципы терапии. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.</p> <p>2.2.8. Миелодиспластический синдром (неклассифицируемый).</p>	
2.3. Хронический миелолейкоз	2.3.1. Классификация. Патогенез. Принципы лабораторной диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии и контроля её эффективности. Критерии оценки гематологического, цитогенетического и молекулярно-биологического ответа. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Особенности терапии у детей.	зачёт
2.4. Миелодиспластический синдром / миелопролиферативные заболевания	<p>2.4.1. Хронический миеломоноцитарный лейкоз. Классификация. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.4.2. Атипичный хронический миелолейкоз. Патогенез. Принципы диагностики и критерии</p>	зачёт

	<p>постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений и принципы терапии.</p> <p>2.4.3. Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз. Классификация. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.4.4. Миелодиспластический синдром/миелопролиферативное заболевание (неклассифицируемое). Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p>	
<p>2.5. Лимфопролиферативные заболевания</p>	<p>2.5.1. Лимфома Ходжкина. Классификация. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.5.2. Лимфома из предшественников В-клеток. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.5.3. Лимфома из периферических (зрелых) В-клеток. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.5.4. Хронический лимфолейкоз. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.5.5. В-клеточные лимфомы маргинальной зоны. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.5.6. Фолликулярная лимфома. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.5.7. Лимфома из клеток мантийной зоны.</p>	<p>зачёт</p>

	<p>Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.5.8. Лимфома Беркита/Лейкемия из клеток Беркита. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.5.9. Миеломная болезнь. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.5.10. Лимфома из предшественников Т-клеток. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.5.11. Т-клеточные лимфомы из периферических (зрелых) клеток. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.5.12. Лимфомы, ассоциированные с иммунодефицитными состояниями. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p>	
2.6. Апластическая анемия	Классификация. Патогенез. Критерии постановки диагноза. Особенности клинических проявлений. Лечение. Роль аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.	зачёт
2.7. Врожденные заболевания, сопровождающие костно-мозговой недостаточностью. Первичные иммунодефицитные состояния.	<p>2.7.1. Классификация. Патогенез. Молекулярно-биологические и иммунологические критерии постановки диагноза. Особенности клинических проявлений. Лечение. Роль аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.</p> <p>2.7.2. Анемия Фанкони. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.7.3. Синдром Костмана. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических</p>	зачёт

	<p>проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.7.4. Синдром Даймонда-Блэкфана. Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.</p> <p>2.7.5. Синдром Швахмана-Даймонда</p> <p>2.7.6. Синдром врожденного иммунодефицита.</p>	
2.8. Современные методы оказания трансфузиологического пособия	<p>Юридические аспекты клинического применения компонентов крови. Донорство в службе крови. Обеспечение инфекционной безопасности гемотрансфузий.</p> <p>Система поверхностных антигенов эритроцитов человека и представление о группах крови. Ауто- и аллосенсибилизация к антигенам эритроцитов, лейкоцитов. Определение антигенов, биохимическая структура антигенов эритроцитов. Методы лабораторной диагностики групп крови АВ0. Резус-антигены эритроцитов, антигены тромбоцитов. Принципы переливания компонентов крови. Методы получения компонентов крови. Заготовка донорской крови. Методы получения компонентов из консервированной крови. Причины, методы профилактики и лечение гемотрансфузионных реакций и осложнений. Особенности оказания трансфузиологического пособия у детей зависимости от возраста. Кровезаменители. Гемодинамические кровезаменители. Инфузионные антигипоксанты. «Малообъемная реанимация». Дезинтоксикационные кровезаменители. Парентеральное и энтеральное питание у взрослых и детей.</p>	зачёт

3.4. Лекции

<i>Номер раздела и темы</i>	<i>Тема лекции</i>	<i>Объем часов</i>
Раздел1. Тема 1.1	Гемопоэтическая стволовая клетка. Современные представления о способах регуляции. Схема кроветворения	2
Раздел1. Тема 1.2	Принципы и методы диагностики заболеваний системы крови .	2
Раздел1. Тема 1.2	Принципы и методы терапии гематологических заболевания, оказания трансфузиологического пособия	2

ИТОГО:	6
---------------	----------

3.5. Семинары

<i>Номер раздела и темы</i>	<i>Тема семинара</i>	<i>Объем часов</i>
Тема 2.1.	Острые лейкозы. Классификация, патогенез, принципы лабораторной диагностики острых лимфобластных лейкозов, факторы прогноза. Особенности клинических проявлений у детей и взрослых. Дифференциальная диагностика и критерии постановки диагноза. Принципы терапии. Терапия рецидивов.	4
Тема 2.2.	Миелодиспластический синдром. Классификация. Патогенез. Принципы лабораторной диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений миелодиспластических синдромов. Основные принципы терапии. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.	4
Тема 2.3	Хронический миелолейкоз в эру ИТК. Классификация. Патогенез. Принципы лабораторной диагностики и критерии постановки диагноза. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.	4
Тема 2.4.	Миелодиспластический синдром/миелопролиферативные заболевания. Хронический миеломоноцитарный лейкоз. Атипичный хронический миелолейкоз. Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз. Миелодиспластический синдром/миелопролиферативное заболевание (неклассифицируемое). Патогенез. Принципы диагностики и критерии постановки диагноза. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.	4
2.5.	Лимфопролиферативные заболевания. В-лимфомы и Т-лимфомы. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.	5
2.6.	Апластическая анемия. Патогенез, диагностика, терапия.	3
2.7	Врожденные заболевания, сопровождающие костно-мозговой недостаточностью. Иммунодефицитные состояния.	3
2.8	Основы оказания трансфузиологического пособия	3
ИТОГО:		30

3.6. Самостоятельная работа

Самостоятельная работа предполагает изучение учебного материала, перенесенного с аудиторных занятий на самостоятельную проработку.

Аспирант занимается конспектированием и реферированием первоисточников и научно-исследовательской литературы по тематическим блокам.

Вопросы для самоподготовки

Тема 1.1.

1. Регуляция кроветворения. Цитокины и ростовые факторы в кроветворении: классификация, функция, роль в патогенезе и терапии болезней крови..
2. Современные представления о строении иммунокомпетентной системы и ее клеточного состава

Тема 1.2.

1. Инструментальные методы исследования – значение в диагностике гематологических болезней (рентгенологическое, ультразвуковое, сцинтиграфия, эндоскопия, компьютерная томография, магнитно-ядерная резонансная томография, биопсия, аспирация и др.).
2. Молекулярно-биологические методы исследования (гибридизация *in situ*, полимеразная цепная реакция (ПЦР), мультивариантная ПЦР, *microarray*, сравнительная геномная гибридизация, секвенирование нового поколения) в гематологии.

Тема 1.3.

1. Механизм действия цитостатических и эпигенетических препаратов, препаратов «точечного» воздействия.
2. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток. Виды трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, источники гемопоэтических стволовых клеток, методы заготовки гемопоэтических стволовых клеток.

Тема 2.1. Острые лейкозы

1. Классификация и дифференциальная диагностика острых лимфобластных и миелобластных лейкозов, факторы прогноза
2. Принципы терапии
3. Особенности применения различных видов трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.
4. Терапия осложнений после химиотерапии и различных видов трансплантации
5. Терапия рецидивов, иммунотерапия

Тема 2.2. Миелодиспластический синдром

1. Принципы лабораторной диагностики и критерии постановки диагноза.
2. Факторы прогноза.
3. Основные принципы терапии. Особенности проведения трансплантации гемопоэтических столовых клеток.

Тема 2.3. Хронический миелолейкоз.

1. Основные направления терапии (ингибиторы тирозинкиназ), особенности у детей и взрослых.
2. Факторы прогноза
3. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

Тема 2.4. Миелодиспластический синдром/миелопролиферативные заболевания

1. Критерии постановки диагноза
Хронический миеломоноцитарный лейкоз.
Атипический хронический миелолейкоз.
Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз.

Миелодиспластический синдром/миелопролиферативное заболевание (неклассифицируемое).

2. Факторы прогноза. Особенности клинических проявлений. Основные принципы терапии.

Тема 2.5. Лимфоопролиферативные заболевания.

Дифференциальная диагностика В-лимфомы и Т-лимфомы

Из предшественников В-клеток

Периферических (зрелых) В-клеток

Маргинальной зоны

Фолликулярная лимфома

Клеток мантийной зоны

Лимфома Беркита

Т-клеточные лимфомы

Лимфомы, ассоциированные с иммунодефицитным состоянием

Лимфома Ходжкина

Тема 2.6. Апластическая анемия. Патогенез. Критерии постановки диагноза. Лечение.

Тема 2.7. Врожденные заболевания, сопровождающие костно-мозговой недостаточностью.

Иммунодефицитные состояния.

Анемия Фанкони

Анемия Даймонда-Блэкфана

Анемия Швахмана-Даймонда

Синдром Костмана

Синдром врожденного иммунодефицита – принципы диагностики.

Тема 2.8. Основы оказания трансфузиологического пособия.

Методы лабораторной диагностики групп крови АВ0.

Резус-антигены эритроцитов, антигены тромбоцитов.

Методы получения компонентов крови.

Особенности оказания трансфузиологического пособия у детей зависимости от возраста.

Причины, методы профилактики и лечение гемотрансфузионных реакций и осложнений.

4. ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

4.1. Текущий контроль успеваемости и промежуточная аттестация по результатам освоения дисциплины

Текущий контроль успеваемости постоянно осуществляет научный руководитель аспиранта.

По мере освоения программы дисциплины «Гематология и переливание крови» аспирант должен сдать 3 зачета, после чего получает допуск к сдаче кандидатского экзамена по дисциплине «Гематология и переливание крови».

Зачет 1 состоит из тестового контроля (по 30 тестов) по всем разделам программы (входной уровень знаний), после прохождения тестового контроля аспирант сдает зачет по

соответствующему разделу программы в виде собеседования (по определенному перечню вопросов).

Зачеты 2 и 3 включают решение ситуационных задач и собеседование (по определенному перечню вопросов).

Зачеты по освоенным разделам дисциплины входят в содержание промежуточной аттестации по итогам I, III и IV семестров, фиксируются в зачетном листе аспиранта.

контроль	Время проведения	Содержание	Оценка
Зачет 1.	1-й семестр	Раздел 1; раздел 2 Раздел программы, соответствующий избранной теме диссертации (тема 2.2).	зачет/незачет
Зачет 2.	3-й семестр	Раздел 2 Тема 2.1.	зачет/незачет
Зачет 3.	4-й семестр	Раздел 2 Тема 2.3. Тема 2.4.	зачет/незачет, допуск к кандидатскому экзамену
Кандидатский экзамен	4-й семестр	Программа КЭ, основная Дополнительная программа КЭ	пятибалльная система

По мере совершенствования знаний по дисциплине «Гематология и переливание крови» аспирант должен:

результаты освоения дисциплины	оценка освоения дисциплины
<p>ЗНАТЬ:</p> <ul style="list-style-type: none"> -этиологию, патогенез, современные методы диагностики, лечения и профилактики заболеваний системы крови - методы оказания трансфузиологического пособия, заготовки компонентов крови - методы критического анализа и оценки современных научных достижений, в том числе в междисциплинарных областях - основные направления повышения эффективности диагностики, лечения и профилактики в клинической медицине на современном этапе - современные информативные методы лабораторной и инструментальной диагностики по изучаемому разделу медицины и смежным дисциплинам 	<p>текущий контроль знаний (опрос, обсуждение)</p> <p>зачет 1. – тестовый контроль вопросу к зачету</p>

<p>УМЕТЬ:</p> <ul style="list-style-type: none"> - систематизировать, обобщать методический опыт научных исследований в профессиональной медицинской области (гематология и переливание крови и смежные специальности). - критически оценить научную информацию о методах исследования при гематологических заболеваниях, отвечающих поставленным задачам. - использовать знания для осуществления диагностики, лечения и профилактики заболеваний системы крови - применять результаты фундаментальных исследований в области гематологии и переливания крови, значимые для понимания этиологии и патогенеза, совершенствования диагностики, лечения и профилактики - применять в медицинской и профессиональной практике принципы биоэтики - приобретение умений и навыков критического анализа и оценки современных научных достижений, в том числе в междисциплинарных областях. - применять знания специальной дисциплины для выполнения научных исследований 	<p>текущий контроль знаний (опрос, обсуждение)</p> <p>зачет 2. – ситуационные задачи</p> <p>зачет 3. – ситуационные задачи</p>
	Кандидатский экзамен

4.2. Критерии оценки качества знаний аспирантов

Тестовый контроль – зачет при 80% правильных ответов.

Зачет по соответствующему разделу программы включает 2 вопроса:

зачет – знать в полном объеме:

- общие вопросы организации помощи больным с гематологическими заболеваниями
- этиологию, патогенез заболеваний системы крови, морфологические изменения при них, клинические проявления, варианты течения;
- принципы и методы интенсивной терапии при заболеваниях системы крови
- основы фармакотерапии заболеваний системы крови
- современные методы диагностики гематологических заболеваний
- методы и средства оказания трансфузиологического пособия пациентам с заболеваниями системы крови

незачет - фрагментарные знания, нет целостного представления о нозологической форме по одному из заданных вопросов.

5. ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ОБУЧЕНИЯ

Учебная, учебно-методическая и иные библиотечно-информационные ресурсы обеспечивают учебный процесс и гарантируют возможность качественного освоения аспирантом образовательной программы. Кафедры располагают обширной библиотекой,

включающей научно-медицинскую литературу по гематологии и переливанию крови, научные журналы и труды конференций.

Литература, рекомендуемая для самоподготовки.

Основная литература

1. Гематология: руководство для врачей / [Б. В. Афанасьев и др.]; под ред. Н. Н. Мамаева. - 3-е изд., доп. и испр. - СПб. : СпецЛит, 2019. - 639 с., [16] л. цв. ил. : ил., табл. - (Руководство для врачей)
2. Алгоритмы диагностики и протоколы лечения заболеваний системы крови: в 2-х томах./ под ред. Е.Н.Паровичниковой. Том 1. – М.: Практика.2024. – 928 с.
3. Алгоритмы диагностики и протоколы лечения заболеваний системы крови: в 2-х томах./ под ред. Е.Н.Паровичниковой. Том 2. – М.: Практика.2024. – 768 с.
4. Трансплантация аллогенных гемопоэтических стволовых клеток / под ред. Е.Н.Паровичниковой, Т.В.Гапоновой – М.: Практика.2024. – 640 с.
5. Гематология детского возраста: Особенности гемопоэза у детей. Интерпретация показателей клинического анализа крови в зависимости от возраста : учеб.-метод. пособие для студентов лечеб. факультета / [Е. В. Семенова, И. В. Маркова, Л. С. Зубаровская ; под ред. Б. В. Афанасьева] ; Первый Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, каф. гематологии, трансфузиологии и трансплантологии ФПО. - СПб. : РИЦ ПСПбГМУ, 2017. - 43, [1] с. : табл. – 74
6. Гематология детского возраста: гематологические заболевания у детей и подростков : учеб.-метод. пособие для студентов педиатр. факультета / [Е. В. Семенова и др. ; под ред. Б. В. Афанасьева] ; Первый Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, каф. гематологии, трансфузиологии и трансплантологии ФПО. - СПб. : РИЦ ПСПбГМУ, 2017. - 63 с. -74
7. Клинический анализ гемограммы / В. И. Один, Н. Ю. Демьяненко, А. М. Живописцева ; под ред. В. В. Тыренко ; Воен.-мед. акад. им. С. М. Кирова, каф. фак. терапии им. проф. С. П. Боткина. - СПб. : Элби-СПб., 2020. - 149, [2] с. : табл.
8. Рукавицын, О. А. Гематология : национальное руководство / под ред. О. А. Рукавицына - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 784 с. - ISBN 978-5-9704-4199-2. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441992.html>
9. Зубаровская Л.С., Бархатов И.М. Современные представления о схеме кроветворения. СПб.: Изд-во СПбГМУ, 2020. - с.32
10. Зубаровская Л.С., Осипова А.А., Морозова Е.В., Семенова Е.В. Миелодиспластический синдром у детей. - СПб. : Изд-во СПбГМУ, 2020. - с.34
11. Кондратенко И.В., Бологов А.А. Первичные иммунодефициты/ Учебное пособие. – Москва: ИндексМед Медиа, 2020.- 792 с.

Дополнительная литература

1. Румянцев А.Г., Масчан А.А., Жуковская Е.А. Детская гематология. Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2015. - 656 с.
2. Рагимов, А. А. Инфузионно-трансфузионная терапия : руководство / А. А. Рагимов, Г. Н. Щербакова. - 2-е изд., доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 256 с. - (Серия "Библиотека врача-специалиста"). - 256 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-6177-8. - Текст : электронный // URL : <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970461778.html>
3. Алексеева К.В. ДВС-синдром / Л. А. Алексеева, А. А. Рагимов. - 2-е изд., перераб. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 96 с. - ISBN 978-5-9704-5797-9. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970457979.html>
4. Рукавицын, О. А. Анемии. Краткое руководство для практических врачей всех специальностей / Рукавицын О. А. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 176 с. - ISBN 978-5-

9704-4475-7. - Текст : электронный // URL :

<https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444757.html>

5. Сопроводительная терапия при лечении заболеваний системы крови. Практическое руководство. Под ред. Е.Н.Паровичниковой, Г.М.Галстяна – М.: Практика.2024. – 512 с.

6. Диагностика заболеваний системы крови. Под ред. Е.Н.Паровичниковой, И.В.Гальцевой – М.: Практика.2024. – 320 с.

7. Беременность и заболевания системы крови. Под ред. Е.Н.Паровичниковой, В.В.Троицкой, Е.Ю.Челышевой Под ред. Е.Н.Паровичниковой, Г.М.Галстяна – М.: Практика.2024. – 512 с.

8. Волкова С.А., Боровков Н.Н. Основы клинической гематологии. Издательство «Нишма», Н.Новгород, 2013, 397 с.

9. Лимфомы у детей : руководство / [А. Ю. Барышников и др.] ; под ред. Г. Л. Менткевича, С. А. Маяковой; НИИ дет. онкологии и гематологии ФГБУ "РОНЦ им. Н. Н. Блохина" РАМН. - М.: Практическая медицина, 2014. - 238 с.

10. Доброкачественные и опухолеподобные новообразования мягких тканей у детей. Пособие для врачей. Пунанов Ю.А., Сафонова С.А. Типография «Победа», Санкт-Петербург. 2024. – 216 с.

11. Румянцев А.Г., Токарев Ю.Н., Сметанина Н.С. Гемоглобинопатии и талассемические синдромы. Издательство «Практическая медицина», М., 2015. - 447 с.

12. Давыдкин И. Л. Болезни крови в амбулаторной практике: руководство / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.] 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 184 с.

13. Поп, В. П. Множественная миелома и родственные ей заболевания / В. П. Поп, О. А. Рукавицын [и др.]. - 3-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 224 с. : ил. - 224 с. - ISBN 978-5-9704-4133-6. - Текст : электронный // URL :

<https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441336.html>

14. Рукавицына, О. А. Анемии / под ред. О. А. Рукавицына - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 256 с. - ISBN 978-5-9704-3978-4. - Текст : электронный // URL :

<https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970439784.html>

15. Шатохин, Ю. В. Тромбоцитопении / Ю. В. Шатохин, И. В. Снежко ; под ред. О. А. Рукавицына. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 176 с. - ISBN 978-5-9704-5419-0. - Текст : электронный // URL : <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970454190.html> студентам и аспирантам медицинских вузов, ординаторам и врачам различных специальностей.

16. Чучалин, А. Г. Клиническая диагностика : учебник / Чучалин А. Г., Бобков Е. В. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 736 с. - ISBN 978-5-9704-4836-6. - Текст : электронный // URL : <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970448366.html>

17. Кишкун, А. А. Клиническая лабораторная диагностика : учебное пособие / Кишкун А. А. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 1000 с. - ISBN 978-5-9704-4830-4. - Текст : электронный // URL : <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970448304.html>

18. Самочатова, Р. Е. Сестринский уход в детской гематологии и онкологии. : практическое руководство для медицинских сестер / Под ред. Р. Е. Самочатовой, А. Г. Румянцевой - Москва : Литтерра, 2011. - 208 с. (Серия "Практические руководства") - ISBN 978-5-4235-0025-2. - Текст : электронный // URL : <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785423500252.html>

19. Михайлова Н. Б., Афанасьев Б. В. Т-клеточные неходжкинские лимфомы: пособие для врачей ; Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, каф. гематологии, трансфузиологии, трансплантологии фак. ПДО. - СПб. : Изд-во СПбГМУ, 2009

20. Морозова Е. В. Миелодиспластический синдром: (классификация, диагностика, лечение) : метод. пособие для врачей-гематологов, онкологов, врачей общей практики; Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, каф. гематологии, трансфузиологии, трансплантологии фак. ПДО. - СПб. : Изд-во СПбГМУ, 2009.

21. Михайлова Н. Б., Афанасьев Б. В. Лимфома Ходжкина : пособие для врачей; Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, каф. гематологии, трансфузиологии, трансплантологии фак. ПДО. - СПб. : Изд-во СПбГМУ, 2009
22. Михайлова Н. Б., Афанасьев Б. В. В-клеточные неходжкинские лимфомы : пособие для врачей; Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, каф. гематологии, трансфузиологии, трансплантологии фак. ПДО. - СПб. : Изд-во СПбГМУ, 2009
23. Дарская Е. И. Диагностика и лечение миеломной болезни : пособие для врачей ; Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, каф. гематологии, трансфузиологии, трансплантологии фак. ПДО. - СПб. : Изд-во СПбГМУ, 2009
24. Ганапиев А. А., Вавилов В. Н., Афанасьев Б. В. Инфекционные осложнения при онкогематологических заболеваниях : пособие для врачей ; Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, каф. гематологии, трансфузиологии, трансплантологии. - СПб. : Изд-во СПбГМУ, 2009.
25. Мамаев А. Н. Практическая гемостазиология : [руководство для врачей]. М. : Практическая медицина, 2014. - 233 с. : ил., табл
26. Афанасьев Б. В., Волкова О. Я., Ганапиев А. А. и др Гематология : руководство для врачей /; под ред. Н. Н. Мамаева, С. И. Рябова. - СПб. : СпецЛит, 2008. - 543 с.,
27. Мамаев Н. Н. Цитогенетика гемобластозов : учеб.-метод. пособие для студентов 5-6 курсов мед. вузов, ординаторов, аспирантов; Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, каф. клинич. и лаб. диагностики с курсом молекул. медицины, Лаб. цитогенетики Ин-та дет. гематологии и трансплантологии им. Р. М. Горбачевой. - СПб. : Изд-во СПбГМУ, 2009. - 31 с
28. Алиев М.Д., Поляков В.Г., Менткевич Г.Л., Маякова С.А. Детская онкология. Национальное руководство. Издательская группа РОНЦ, М., 2012. - 680 с.
29. Аутодонорство и аутогемотрансфузии: руководство [Под ред. А.А. Рагимова], 2011. - 256 с.:
30. Ковалёв В.И., Ковалёв Д.В., Поляков В.Г. Частная детская онкология. -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. (ЭБС)
31. Дубровин М.М. Ядерная медицина в педиатрии. 2013. - 64 с.
32. Погорелов В. М. [и др.]. - Цветной атлас клеток системы крови : один источник и четыре составные части миелопоэза. М. : Практическая медицина, 2014. - 175 с. : ил., табл.
33. Наглядная гематология : [учеб. пособие]: / пер. с англ. под ред. В. И. Ершова. - 2-е изд. - М. : Изд. группа "ГЭОТАР- Медиа", 2008. - 115 с.
34. Бун Н.А., Колледж Н., Уолкер Б.Р., Хантер Д.А.А. Кардиология. Гематология. Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2009. - 281 с.
35. Bain V.J., Bates I., Laffan M.A., Lewis S.M. Practical Hematology. 11th Edition, Elsevier, 2012. - 653 p.
36. Пивник А., Гриншпун Л. Гериатрическая гематология. Заболевания системы крови в старших возрастных группах. / Том 2, Издательство «Медун», 2012. - 728 с.
37. Олс Р., Едер М. Гематология, иммунология и инфекционные болезни. Проблемы и противоречия в неонатологии. Издательство «Логосфера», 2013. - 388 с.
38. Тэмпл Х., Диам Х., Хаферлах. Атлас по гематологии. Практическое пособие по морфологической и клинической диагностике. Издательство «Медпресс-информ», 2014. - 208 с.
39. Туш Е., Халецкая О., Яцышина Е., Шамардина А Гематология детского возраста. Учебное пособие. Издательство Нижегородской государственной медицинской академии. 2013. - 188 с.
40. Льюис С. М., Бэйн Б., Бэйтс И. Практическая и лабораторная гематология : руководство /; пер. с англ. под ред. А. Г Румянцева. - М. : Изд. группа "ГЭОТАР- Медиа", 2009. - 670 с
41. Боль в гематологии / О. К. Левченко ; Нац. мед. исслед. центр гематологии МЗ РФ. - М. : Светлица, 2020. - 306 с

42. Шиффман Ф.Д. Патофизиология крови. Патофизиология и клиническая медицина. Издательство «Бином», М., 2015. - 431 с.

43. Грин Д., Ладлем К. А.; пер. с англ. под ред. О. В. Сомоновой. Геморрагические заболевания и синдромы : научное издание М. : Практическая медицина, 2014. - 131 с. : ил., табл.

44. Бломберг М., Антонович Й. Нарушения свёртывания крови. Издательство «Медицинская литература», 2014. - 203 с.

Периодические издания:

1. Гематология и трансфузиология
2. Вопросы онкологии
3. Терапевтический архив
4. Бюллетень экспериментальной биологии и медицины
5. Вестник трансплантологии и искусственных органов
6. Врач
7. Клиническая медицина
8. Медицинская иммунология
9. Патологическая физиология и экспериментальная терапия,
10. Педиатрия. Журнал имени Г.Н. Сперанского,
11. Российский онкологический журнал.

Интернет-ресурсы:

1. ЭБС «Консультант студента»
2. «Консультант врача. Электронная медицинская библиотека»
3. База данных рефератов и цитирования SCOPUS
4. Электронный информационный ресурс ClinicalKey
5. <http://elibrary.ru> eLibrary – Научная электронная библиотека
6. <http://library.lspbgmu.ru> – Фундаментальная библиотека ПСПбГМУ им. акад. И.П.

Павлова

7. www.medlinks.ru

Интернет сайты

- <https://www.ebmt.org/>
- <https://www.leukemia-net.org/home/>
- <https://www.hematology.org/>
- <https://nodgo.org/>
- <https://npngo.ru/>
- <http://www.medline.ru/>
- <http://www.pubmed.com/>
- <http://www.clinicalkey.com/>
- <https://elsevierscience.ru/>