

Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрлігі

ҮЛГІЛІК ОҚУ БАҒДАРЛАМАСЫ

РЕЗИДЕНТУРА

ГЕМАТОЛОГИЯ

мамандығы

Астана 2010

АЛҒЫ СӨЗ

1 Медицина білімі және ғылымының инновациялық технологиялар Республикалық орталығы **ӘЗІРЛЕНГЕН ЖӘНЕ ҰСЫНҒАН.**

2 АЛҒАШ РЕТ ЕНГІЗІЛДІ.

3 ҮЛГІЛІК ОҚУ БАҒДАРЛАМАСЫ 2009 ж. мемлекеттік білім беру стандартына сәйкес «Гематология» мамандығы бойынша резидентура үшін әзірленген.

4 ҮЛГІЛІК ОҚУ БАҒДАРЛАМАСЫ Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрінің м.а. 2010 жылғы 23 қарашадағы № 916 бұйрығымен бекітілген.

8 Список рекомендуемой литературы

основная:

1. HEMATOLOGY Basic Principles and practice by Ronald Hoffman, MD, Bruce Furie, MD, Edward J. Benz et al. 5th Edition, 2009. 2640 p.
2. Руководство по гематологии в трех томах под ред. акад. А.И. Воробьева, издательство «Ньюдиамед», 2002-2005.

дополнительная:

1. Клиническая онкогематология под ред. проф. М.А. Волковой, издательство «Медицина», 2007. 1144 с.
2. Байдури С.А. Заболевания системы крови/ учебное пособие. - Астана, 2007. 247 с.
3. Лъис С.М. Практическая лабораторная гематология. / С.М. Лъис, Б. Бэйн, И. Бэйтс. пер. С англ. Под ред. А.Г. Румянцева. - М.: ГЭОТАР-Медия, 2009. – 672 с.

5 Методы обучения и преподавания

Лекции: обзорные, проблемные.

Семинары и практические занятия: курация больных, ведение медицинской документации, работа в различных подразделениях лечебно-профилактических организаций, участие в обходах, разбор тематических больных, работа в малых группах, дискуссии, презентации, обратная связь, организация научно-практических конференций.

Самостоятельная работа резидента (СРР): курация больных в палатах, на амбулаторном приеме и на дому, работа в различных подразделениях лечебно-профилактических организаций, работа с учебно-научной литературой и контрольно-измерительными средствами, написание историй болезни, подготовка презентаций, закрепление навыков в учебно-клиническом центре на фантомах и муляжах, формирование портфолио.

6 Оценка знаний

Текущий и рубежный контроль: определяются обучающей организацией образования.

Итоговый контроль: экзамен, включающий тестирование/собеседование и оценку практических навыков.

7 Клиническая база

Детское, взрослое гематологическое отделение, центр крови, отделение экстракорпоральных методов лечения, банк стволовых клеток, кабинет гематолога поликлиники, отделение лучевой диагностики, отделение ядерной медицины, клинко-диагностическая лаборатория с кабинетом проточной цитометрии, цитогенетическая лаборатория.

МАЗМҰНЫ

1. Түсіндірме жазба	6
2. Пән сағаттарының бөлінуі	11
3. Бейіндеуші пәндердің тақырыптық жоспарының үлгісі және мазмұны	12
4. Бейіндеуші шектес пәндердің тақырыптық жоспарының үлгісі және мазмұны	58
5. Оқу және оқыту әдістері	73
6. Білімді бағалау	73
7. Клиникалық база	73
8. Ұсынылатын әдебиеттердің тізімі	74

Бұл үлгілік оқу бағдарламасын Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрлігінің рұқсатынсыз көбейтуге және таратуға болмайды

1 Түсіндірме жазба

Кіріспе

Қазіргі таңдағы гематология ағымды түрде дамып бара жатқан пән, өзінің практикалық міндеттерін шешу үшін биологияның және басқа да ғылымдардың әрбір тарауларының негізгі жетістіктерін интеграциялайды. Нозологияның көптігі, гематологиялық аурулар диагностикасына иммунологиялық, генетикалық және молекулалық әдістердің барлық жетістіктерін қолдану мүмкіндігі, химиотерапиялық әсердің агрессивтілігі және этикалық, деонтологиялық және психологиялық тұрғыдан туындайтын қиыншылықтар гематологияны ең аса күрделі мамандыққа жатқызады.

Қанның ісіктік аурулары айтарлықтай сирек болғанымен, тіркелген әр ауру адамзаттың трагедиясына әкеледі, оны статистикалық әдістермен өлшеуге болмайды. Сондықтан мемлекеттің, отандық қоғамның міндеті әрбір тұрғынға өміріне қауіп төнген ауыр жағдайда, барлық халықаралық стандарттарға сәйкес Республикада медициналық көмек көрсету жағдайын қарастыру. Бұл міндетті орындау үшін сапалы гематолог-мамандарды дайындау қажет.

Гематолог-дәрігерлерді дайындаудың мақсаты гематологиялық аурулардың диагностикасы мен терапиясы жөнінде тереңдетілген теориялық білім беру және заманауи емдеу-диагностикалық және фармацевтикалық технологиялар жетістіктерін қолдана отырып медицинаның осы саласы бойынша алған білімі мен біліктілігін арттыру.

Пәннің мақсаты: дәлелді медицинаның қазіргі кездегі принциптерін меңгере отырып қан жүйесі ауруларымен сырқаттанатын науқастарға жәрдем көрсете алатын жоғары білікті мамандарды тереңдете дайындау.

Пәннің міндеттері:

- мамандығы бойынша теориялық білімді кеңейту;
- қан жүйесі ауруларымен сырқаттанатын науқастарға сараптамалық, сауықтыру, профилактикалық, емдей-диагностикалық және реабилитациялық шаралар жүргізу барысында дәрігерлік этика мен деонтология талаптарын ұстануға үйрету;
- дәлелді медицина принциптер негізіне сүйене отырып маманға сәйкес кәсіби шешім қабылдауды үйрету;
- қан ауруымен сырқаттанған адамдарға медициналық қызмет көрсету үшін деонтология, моралдық-этикалық, құқықтық мәдениет машықтарына дағдаландыру;
- практикалық дағдыларды жетілдіру;
- қан жүйесі ауруларының диагностикасы мен емдеуінің заманауи әдістерін үйрету;
- адамның және жан-ұяның салауатты өмір сүру салтын қалыптастыру принциптері мен әдістерін ұстануға үйрету;
- тұрғындармен, әлеуметтік қызметкерлермен және әріптестерімен байланыс кезінде қажетті коммуникативті дағдыларды машықтандыру;
- өз жұмысын ұйымдастыруда менеджмент принципін қабылдауды үйрету;
- өз мамандығы қызметінің жолында мамандығына байланысты үздіксіз білім алуға,

4	Интерпретация результатов визуальных исследований.
Итого: 36 часов	
Клиническая фармакология в гематологии	
1	Составление лекарственных формуляров по нозологиям.
2	Составление П-списка.
3	Клинический аудит лекарственной деятельности.
4	Составление таблиц совместимости лекарственных средств.
Итого: 36 часов	
Нутрициология в гематологии	
1	Контроль за работой пищеблока.
2	Органолептическое определение качества продуктов и готовых блюд.
3	Забор пробы для направления блюд на лабораторное исследование.
4	Определение калорийности пищи в суточном и недельном рационе, биологической ценности.
5	Анализ эффективности лечебного питания.
Итого: 18 часов	
Клиническая трансфузиология в гематологии	
1	Работа в центре крови.
2	Определение группы крови по системе АВО, резус принадлежности.
3	Проведение трансфузии эр.взвеси, тромбоконцентрата, СЗП.
4	Работа в отделении эфферентных методов.
5	Составление плана мобилизации ГСКК.
Итого: 18 часов	

		(фолликулярная лимфома, лимфома из клеток мантийной зоны).
Итого: 28 часов		
Клиническая трансфузиология		
1	Трансфузионная терапия в лечении болезней крови	Общие принципы трансфузионной терапии при патологии системы крови. Компонентная терапия (трансфузии тромбоцитной и эритроцитной массы, белковых компонентов плазмы, плазмозаместителей). Переливание препаратов иммуноглобулинов. Переливание свежезамороженной плазмы, криопреципитата, концентратов факторов свертывания, криосупернатанта и др.
2	Экстракорпоральные методы лечения гематологических больных	Лимфоцит и лейкоцитаферез. Эритроцит и тромбоцитаферез. Плазмаферез. Селективные плазмаферезы (гепаринокриопреципитация и гепаринокриофракционирование плазменных белков) и криоаферез. Получение аутофибринектина и его применение в лечении трофических поражений кожных покровов. Наружное дренирование грудного лимфатического протока. Селективный лимфоферез при проведении наружного дренирования грудного лимфатического протока.
Итого 30 часов		

4.3 Примерный план самостоятельной работы резидента (СРР) по профилирующим смежным дисциплинам

№	Содержание СРР
Клиническая лабораторная диагностика в гематологии	
1	Работа в кабинете проточной цитометрии.
2	Работа в лаборатории гемостазиологии.
3	Работа в кабинете гематологии.
4	Работа в кабинете биохимических анализов.
Итого: 72 часа	
Лучевая диагностика в гематологии	
1	Ведение медицинской документации.
2	Работа в кабинетах визуальной диагностики.
3	Подготовка больных к диагностическим манипуляциям.

өз білімі мен дағдысын жетілдіру қажеттілігіне дағдыландыру;

- альтруизм, аяныш, көңіл білдірушілік, жауапкершілік, адалдық сияқты мамандық құндылықтары жолын ұстаушылықты дамытуға және құпиялық принципін сақтауға үйрету;

- командада жұмыс істей білуге дағдылануға және басшы сапалығын арттыруға үйрету.

Білім берудің түпкілікті нәтижелері

Резидент:

- республикада медициналық көмек көрсетуді ұйымдастырудың жалпы сұрақтарын, аурухана-емханалардың қызметін, ересек тұрғындар мен балаларға жедел жәрдем жұмыстарын ұйымдастыруды;
- нашакорларға, АҚТҚ-ны жұқтырған инъекциялы есірткіні пайдаланатын нашакорларға, ЖҚТБ-мен ауыратындарға, АҚТҚ-сы бар адамдарға, оның ішінде бас бостандығынан айыру орындарындағыларға медициналық, әлеуметтік, құқықтық көмек көрсетуді ұйымдастырудың принциптері;
- медицинада ғылыми ашылулар мен негізгі ғылыми жетістіктерін;
- гематологиялық бөлімнің, негізгі нозологиялық формалар бойынша ауырғыштық анализі кабинеті жұмысының сандық, сапалық көрсеткіштері, өлім-жітімділіктің, диспансеризация, экономикалық көрсеткіштердің, т.б. көрсеткіштері;
- коммуникативті дағдылары, коммуникативті процесс туралы түсініктерді;
- негізгі терапиялық және балалар ауруларының клиникалық симптомын, олардың профилактикасын, диагностикасын мен емдеу принциптерін, терапиялық және педиатриялық клиникадағы шекаралық жағдайдың клиникалық симптоматикасын, шипажай-курортта емделуге арналған көрсетілімдерін;
- әртүрлі жастағы дені сау адамдардың тиімді тамақтану негіздері, емдәммен емдеу принциптері;
- уақытша және тұрақты еңбекке жарамсыздықты сараптау мәселелері;
- дені саулар мен науқастарды, оның ішінде балаларды диспансерлік бақылау, профилактика мәселелері;
- апат кезінде халықты қорғаудың тәсілдері мен негізгі принциптері, инфекция ошағы туындаған жағдайдағы індетке қарсы шараларды;
- гематологиялық профиль науқастарына диспансеризациялауды ұйымдастыру мен өткізудің жалпы принциптері;
- жас пен жынысына байланысты қан өндіру ағзаларының дамуының анатомиялық-физиологиялық ерекшеліктері;
- қан өндіру схемасы, қан жасушаларының морфологиясы туралы қазіргі көзқарас, олардың функциональдық қабілеттілігін зерттеу әдістері;
- гематологиялық көрсеткіштердің жастық-жыныстық нормативтері;
- гематологиялық аурулардың этиологиясы, патогенезі, патоморфологиясы, жіктемесі, клиникасы, диагностикасы, саралау диагностикасы туралы қазіргі көзқарас;

- гематологиялық профиль аурулары бойынша интранозологиялық жіктеме;
- иммунокомпонентті жүйе мен иммунитеттің механизмі;
- иммуногематология (эритроциттердің, лейкоциттердің, тромбоциттердің антигенді жүйесі.);
- көпклонды антигена: алудың иммунологиялық-биотехнологиялық принциптері мен гематологияда қолданудың тиімділігі;
- қан жүйесі ауруларының генетикасы, қан жүйесінің тұқым қуалайтын аурулары;
- гемограмма, қанның биохимиялық құрамы, гемостазиограмма нормаларының көрсеткіштері, жас ерекшелігі әртүрлі балалар мен ересектерді зертханалық тексерудің көрсеткіштерінің өзгерістерін клиникалық бағалау принциптері;
- жас ерекшелігі әртүрлі балалар мен ересектердің гематологиялық ауруларында клиникалық (анамнез, физикальды тексеру), зертханалық, аспаптық тексерудің қазіргі әдістері ;
- жас ерекшелігі әртүрлі балалар мен ересектердің гематологиялық ауруларында туындайтын шұғыл жағдайларда (өміріне қауіп төнген) диагностикалау мен шұғыл медициналық жәрдем көрсеті принциптері;
- ересектер мен әр жастағы балалардың гематологиялық ауруларын емдеу принциптері;
- гематологиялық практикада трансфузиялық терапияның ерекшеліктері;
- қан препараттары және олардың клиникалық практика үшін маңызы, заманауи трансфузиялық орталардың емдеу әсерінің механизмдері;
- гематологиялық науқастарға патогенез принципі бойынша трансфузиялық терапияға көрсетілімдері;
- геморрагиялық диатездердің жіктелуі, олардың клиникалық-зертханалық диагностикасы, гемостатикалық терапия принциптері, гемостазиопатияларда трансфузиялық терапия ерекшеліктері;
- гематологиялық бөлімше, кабинет істерінің сандық және сапалық көрсеткіштері, яғни негізгі нозологиялық түрлер бойынша дерттің анализі, өлім-жітім, диспансеризация, экономикалық көрсеткіштері және т.б.;
- қан жүйесіне қоршаған ортаның әртүрлі факторлар әсері ерекшеліктері және экологиялық қауіптілікті қамтамасыз етуге арналған шараларды ұйымдастыруды;
- гематологиялық көмек көрсетуді ұйымдастыру, оның ішінде жаппай зақымдану кезіндегі төтенше жағдайларда (радиациялы жағдайдың күшеюінде, т.б.);
- химиотерапияда жыныстық клеткалардың қорын дайындау және контрацепциясы;
- гемопоэтикалық клеткалар трансплантациясы принциптері мен нұсқауларын **білуі керек;**

резидент:

- пациентке объективті тексеру әдістерін жүргізуді, хаттамаға сәйкес аурудың жалпы және арнайы белгілерін анықтауды, саралау диагностикасын жасауды, клиникалық диагнозды дәйектеуді, тиімді терапия тағайындауды;
- хаттамаларға сәйкес науқастарды қажетті инструменталды және зертханалық зерттеу әдістерін тағайындауды және қорытындыларына интерпретация жасауды;

		зование разгрузочных углеводных дней (сахарный, яблочный, картофельный, рисово-компотный, арбузный, ягодный и т.д.).
4	Основы нутрициологии при болезнях обмена веществ	Коррекция нарушений обменных процессов. Лечебное питание при ожирении. Принципы питания при сахарном диабете. Разгрузочные дни. Диета для установления выносливости к углеводам и подбора доз инсулина или других препаратов.
5	Основы нутрициологии у пациентов с mielodepressиями	Цель лечебного питания при агранулоцитозе. Принципы питания. Значение ограничения продуктов растительного происхождения. Профилактика обстипации.
Итого: 26 часов		
Медицинская генетика в гематологии		
1	Генетические исследования при острых лейкозах и миелодиспластическом синдроме	Виды хромосомных aberrаций. Современная номенклатура. Понятие о митогенных факторах. Правила забора и транспортировки материала, заполнения направления. Молекулярно-генетические методы: FISH, ПЦР, SKY. Преимущества и ограничения. Получение материала, культивирование и оценка. Алгоритм цитогенетического исследования при острых лейкозах. Значение стандартного кариотипирования и тестирования на наличие химерных генов BCR/ABL, ETV6/ RANX(AML1), перестроек гена MLL методом FISH или "real-time" ПЦР при ОЛЛ. Исследование экспрессии химерного гена PML/RARa, исследование с ДНК зондом для выявления inv(16)(p13;q22) или t(16;16)(p13;q22), t(8;21)(q22;q22), перестроек гена MLL, моносомии 7, inv/t(3p21;3q26) при ОМЛ.
2	Генетические исследования в диагностике хронического миелолейкоза	Получение материала, культивирование и оценка. Алгоритм цитогенетического исследования при острых лейкозах. Значение стандартного кариотипирования и тестирования на наличие химерного гена BCR/ABL. Роль количественной ПЦР. Значение исследования мутаций гена BCR/ABL.
3	Генетические исследования при лимфопролиферативных заболеваниях	Значение цитогенетических и молекулярно-генетических методов исследования в диагностике и мониторинге терапии неходжкинских лимфом

		оценки фактического питания. Правила составления рациона питания. Биологически активные добавки (БАДы) к пище. Отличие БАДов от пищевых продуктов и лекарств. Классификация и связь с фактическим питанием. Схема оценки состояния здоровья в связи с характером питания. Особенности составления суточного рациона питания в зависимости от возраста. Характеристика основных диет, требования к их построению. Избыточное питание. Ожирение. Проблема холестерина.
3	Основы нутрициологии при заболеваниях сердечно-сосудистой системы	Цель лечебного питания при заболеваниях сердечно-сосудистой системы. Принципы питания при основных заболеваниях сердечно-сосудистой системы. 12 основных правил питания для людей с повышенным уровнем холестерина в крови и больных атеросклерозом. Правильное питание при ишемической болезни сердца и артериальной гипертензии. Лечебное питание, направленное на профилактику развития атеросклероза. Лечебное питание, диета № 10 с ограничением жидкости до 800 мл в сутки. Соблюдение водно-солевого режима при ХСН. Лечебное питание после инфаркта миокарда.
2	Основы нутрициологии при заболеваниях желудочно-кишечного тракта	Цель лечебного питания при заболеваниях желудочно-кишечного тракта. Обеспечение больного полноценного питания и сохранение компенсации при хроническом течении процесса. Диета с ограничением веществ, возбуждающих желудочную секрецию и раздражающих слизистую оболочку желудка. Диета пониженной энергоценности за счет углеводов и частично жиров и белков. Показания к ее применению. Диета пониженной энергоценности за счет углеводов и с нормальным содержанием жиров и белков. Показания к ее применению. Лечебное питание при поражениях печени, желчевыводящих путей и поджелудочной железы, методы контроля ее эффективности.
3	Основы нутрициологии при заболеваниях почек и мочевыделительной системы	Цель лечебного питания при заболеваниях почек и мочевыделительной системы. увеличения в диете количества продуктов, богатых на калий (печень картофеля, чернослив, изюм, курага и т.д. Испол-

- пациентпен, оның туыстарымен, әріптестермен, басқа да қызметкерлермен сенімді қарым-қатынас орнатуға арналған коммуникативтік дағдылар;
- дені сау адамдар мен науқастардың диспансеризациясын жүргізуді;
- денсаулық сақтау саласында заңнамаларына сәйкес медициналық құжаттарды ресімдеуді;
- инфекциялық ауру тіркелгенде қажетті эпидемияға қарсы шараларды жүргізуді;
- ересектер мен балалардың гематологиялық практикасында негізгі симптомдар мен синдромдарды анықтауды: ДВС синдромның анемиялы, сидеропениялы, геморрагиялы, гиперпластикалы, гиперэозинофильді, нейтропения, лейкоцитоз, агранулоцитоз, тромбоцитоз, тромбоцитопения, тромбоцитопатия, панцитопения, полицитемия, ретикулоцитоз, гиперкоагуляциялы және гипокоагуляциялы сатылары;
- ересектер мен балалардың келесі шұғыл жағдайларында диагнозын негіздеу мен қажетті емді көрсетуді: анемиялы кома, ДВС-синдром, гемолиздік криз, көтеріңкі тұтқырлық синдромы, гепарин-индуцирленген тромбоцитопения, ісік лизисі синдромы, гиперкальциемия;
- балалар мен ересектерге гематологиялық аурумен шектес терапиялық және басқа да аурулар синдромында саралау диагнозын өткізуді: лейкомоидті реакциялар, реактивті эритроцитоздар, тромбоцитопения, симптомдық цитопения, спленомегалия, лимфаденопатия, паренхиматозды және механикалық сарғаю; жылдамдатылған ЭШЖ (эритроциттердің шөгу жылдамдығы) синдромы; генезі анық емес қызба, остеодеструктивтік синдром;
- жас ерекшелігі әртүрлі балалар мен ересектердің келесі тексерулерінің нәтижесін түсіндіру: перифериялық қанның толық клиникалық анализі; эритроциттердің осмостық резистенттілігіне сынама; темір алмасудың плазмалы көрсеткіштері (сарысу темірі, СЖТҚ, ТТҚ), ферритинді, В12 витаминін тексеру; билирубин алмасуының зертханалық көрсеткіштері; қан тамырлы-тромбоцитарлы, коагуляциялық гемостазды, антикоагулянтты және фибриндік жүйені тексеру әдістері; гемобластоздар диагностикасындағы цитохимиялық, иммуногистохимиялық, иммунофенотиптік және цитогенетикалық зерттеулер; салқындатқыш антиденелерді анықтауды; глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа белсенділігі тапшылығын, жіті ұстамалы порфирияны диагностикалау үшін несепті сапалы сынауды; жұлынды, лимфа түйінін, көкбауырды, бауырды цитологиялық және гистологиялық тексеруді;
- айналатын қанның көлемін, тұтқырлығын тексеру; гемоглобиннің, қан нәруыздарының, несептің электрофорезі, Бенс-Джонс нәруызын анықтауды, иммунохимиялық зерттеу жүргізуді;
- зерттеудің рентгенологиялық әдістерінің нәтижесін түсіндіру;
- сәулелі зерттеу әдістері қорытындыларына интерпретация беруді;
- қан жүйесі патологиясы бар, оның ішінде цитостатикалық емі, қызыл жілік майы, перифериялық қанның гемопоэздік дің жасушаларының трансплантациясы, әртүрлі жастағы балалар мен ересек науқастарды емдеуінің заманауи әдістерін;

- гематологияның медициналық приборларын, аппараттарын, құралдары мен жабдықтарын қолдану, олармен жұмыс істеуді;
- морфологиялық зерттеулерді миелограмманы дифференциалды есептеуімен, клеткалардың цитохимиялық зерттеулерімен қоса жүргізуді;
- проведение морфологического исследования с дифференциальным подсчетом миелограммы, цитохимическим исследованием клеток;
- бекітілген диагностика және емдеу хаттамаларына сәйкес балалар мен ересектерге қажетті ем тағайындауды;
- гематологиядағы ақпараттық технологиялар, регистрмен жұмыс істеуді **үйреніп алуы қажет.**

резидент:

- іш перкуссиясы және Курлов бойынша бауырдың көлемін анықтау, көкбауыр перкуссиясын жасауды;
- лимфа түйіндерінің пальпациясы;
- сүйек кемігі пункциясын жасауды;
- трепанобиопсия жасауды;
- гемофилия кезінде буынға пункция жасауды;
- гемостаз жағдайын зерттеуді;
- УДЗ арқылы бақылау жүргізіп бауыр, көкбауыр, лимфа түйіндеріне биопсия және пункция жасауды;
- қызыл жілік майының цитологиялық және гистологиялық зерттеулерін, соның ішінде цитохимиясы мен иммуногистохимиясын тексеруді;
- лейкоз кезінде қалыпты және патологиялық қанның формалы элементтерін есептеуді;
- экстракопуральды гемокоррекция жасауды (плазмоферез, цитоферез);
- люмбалды пункция жасауды және интратекалды жолмен цитостатиктерді еңгізуді;
- цитостатиктер мен басқа да дәрілік заттардың мөлшерін есептеуді;
- қан жоғалту дәрежесін анықтауды;
- қан тобын, резус факторды, донор мен реципиенттің қан үйлесімділігін анықтауды;
- дәрі-дәрмектердің гемотрансфузиясы, венепункциясы, тамшылы инфузияны жасауды;
- ішперде қуысы ағзаларын, лимфа түйіндерін УДЗ;
- өміріне қауіп төнген жағдайда диагностикалау мен шұғыл көмек көрсетуге:
 - бластты криз;
 - ДВС-синдром;
 - қан кету;
 - гемолиздік криз;
 - гепаринмен индукцияланған тромбоцитопения;
 - тұтқырлықтың көтеріңкілігі синдромы;
 - гиперкальциемия;

		нения цитостатической терапии. Принципы амбулаторного проведения цитостатической терапии. Тактика и методы наблюдения за пациентами, получающими цитостатики. Лечение осложнений цитостатической терапии. Глюкокортикостероидные гормоны в лечении гематологических больных. Механизмы действия глюкокортикостероидных гормонов и их воздействие на кроветворение. Показания к назначению кортикостероидных гормонов. Осложнения глюкокортикостероидной терапии. Тактика применения и отмены гормонов. Выбор дозы. Пульс-терапия и ее место в лечении гематологических больных. Амбулаторное применение гормонов. Таргетные препараты в гематологии (ингибиторы протеасом, ингибиторы тирозинкиназ, моноклональные антитела).
Итого: 64 часа		
Нутрициология в гематологии		
1	Понятия и термины нутрициологии	Понятия и термины нутрициологии. Общие сведения о питании, пище, пищевых веществах, основных, эссенциальных и заменимых компонентах пищи. Нутриентная обеспеченность различных групп населения. Применение продуктов питания в профилактических и лечебных целях. Макронутриенты. Микронутриенты. Классические и альтернативные теории питания. Научные концепции питания.
2	Общая нутрициология	Белки и белковый обмен. Роль белков в организме. Потребность организма в белках. Незаменимые аминокислоты. Заменимые аминокислоты. Состав и энергетическая ценность жиров. Особенности потребления жиров. Углеводы, классификация. Углеводы в пищевых продуктах и организме человека. Вода. Значение воды в питании. Водопотребление. Другие макронутриенты. Витамины витаминоподобные вещества, их классификация. Минеральные вещества и биоэлементы. Биоэлементы-органогены. Методы гигиенической

4	Клиническая фармакология и тактика применения ЛС при заболеваниях органов пищеварения	Хронические гастриты: методы современной диагностики и дифференцированной терапии. Клиническая фармакология ЛС, применяемых при лечении хронических гастритов. Язвенная болезнь желудка и 12-перстной кишки: современные принципы фармакотерапии язвенной болезни. Клиническая фармакология ЛС. Заболевания кишечника: принципы фармакотерапии. Клиническая фармакология ЛС, применяемых при синдроме раздраженной толстой кишки. Синдром нарушенного всасывания: методы диагностики и лечения. Клиническая фармакология ЛС, применяемых при лечении больных с синдромом нарушенного всасывания. Острый и хронический панкреатит: вопросы диагностики и принципы лечения. Клиническая фармакология ЛС, применяемых при лечении панкреатитов. Заболевания печени: хронический гепатит. Современные подходы к лечению. Клиническая фармакология ЛС в лечении гепатитов. Циррозы печени: современные подходы к лечению. Клиническая фармакология ЛС в лечении циррозов печени.
5	Лекарственные средства, используемые в акушерстве и гинекологии	Маточные средства. Средства, стимулирующие мускулатуру матки. Средства, расслабляющие мускулатуру матки. Препараты женских половых гормонов и их синтетические аналоги; пероральные контрацептивы; противоклимактерические гормональные препараты. Понятие об овариопротекции при химиотерапии.
6	Антимикробные, противовирусные и противогрибковые лекарственные препараты	Пенициллины; Цефалоспорины; аминогликозиды; тетрациклины; макролиды; полипептиды; антибиотики разных групп; сульфаниламиды; триметоприм; нитрофураны; оксихинолины; хинолоны; антимикробные препараты; противогрибковые препараты; противотуберкулезные препараты; противовирусные препараты. Антимикотики. Сравнительная характеристика эхинокандинов, азолов и амфотерицина.
7	Клиническая фармакология противоопухолевых средств и иммунодепрессантов, применяемых в гематологии	Виды и механизмы действия цитостатических препаратов, их связь с циклами клеточного деления. Цитостатические препараты, применяемые у больных гемобластозами. Принципы цитостатического лечения различных гемобластозов. Ослож-

- ісік лизісі синдромы;
- трансфузиядан кейінгі жіті реакциялар;
- жүрек-қантамырлардың жіті жетіспеушілігі;
- шоктың барлық түрлері;
- тыныс алудың жіті жетіспеушілігі;
- аритмиялар;
- психомоторлы козу;
- сынықтар, соның ішінде патологиялық сынықтарда;
- цитопения жағдайындағы ауырсыну синдромы;
- химиотерапиядағы интоксикациялық синдромы;
- токсикалық энтеропатия **машықтану қажет.**

2 Пән сағаттарының бөлінуі

Бейіндеуші пәндер

Пәндер	Аудиториялық сағаттар			РӨЖ
	Барлығы	Дәрістер	Практикалық сабақтар	
Балалар аурулары / Ішкі аурулар *	396* 216/180	36* 20/16	360*	198* 108/90
Стационардағы гематология	396	36	360	198
Стационардағы балалар гематологиясы	396	36	360	198
Амбулаторлы-емханалық гематология	396	36	360	198
Амбулаторлы-емханалық балалар гематологиясы	396	36	360	198
Жалпы сағат саны	1980	180	1800	990

Ескертпе:

* - «Балалар аурулары» пәнін алдыңғы білім деңгейімен немесе терапия мамандығы бойынша жұмыс стажымен келген машықтанушы оқиды; «Ішкі аурулар» пәнін алдыңғы білім деңгейімен немесе педиатрия мамандығы бойынша жұмыс стажымен келген машықтанушы оқиды.

Алдыңғы білім деңгейімен немесе жалпы дәрігерлік практика мамандығы бойынша жұмыс стажымен келген машықтанушы екі пәнді де салыстырмалы түрде 5 немесе 6 апта оқиды.

Бейіндеуші шектес пәндер

Пәндер	Аудиториялық сағаттар			РӨЖ
	Барлығы	Дәрістер	Практикалық сабақтар	
Гематологиядағы клиникалық зертханалық диагностика	144	10	134	72
Гематологиядағы сәулелі диагностика	72	8	64	36
Гематологиядағы клиникалық фармакология	72	8	64	36
Гематологиядағы нутрициология	36	10	26	18
Гематологиядағы медициналық генетика	36	8	28	18
Клиникалық трансфузиология	36	6	30	18
Жалпы сағат саны	396	50	346	198

3 Бейіндеуші пәндердің тақырыптық жоспарының үлгісі және мазмұны

3.1 Дәрістердің тақырыптық жоспарының үлгісі

№	Тақырыбы
Ішкі аурулар	
1	Кардиологияның өзекті мәселелері.
2	Ревматологияның өзекті мәселелері.
3	Пульмонологияның өзекті мәселелері.
4	Эндокринологияның өзекті мәселелері.
5	Нефрологияның өзекті мәселелері.
6	Гематологияның өзекті мәселелері.
7	Аллергологияның және иммунологияның өзекті мәселелері.
Балалар аурулары	
1	ҚР балаларға емдеу-профилактикалық көмек көрсетуді ұйымдастыру.
2	Перинаталды және сәбилік өлім жітімі.
3	Педиатриядағы дәлелді медицина.
4	Неонатологияның өзекті мәселелері.

		ности выбора гипополипидемического средства в зависимости от типа гиперлипидемии. Артериальные гипертензии: современные принципы фармакотерапии артериальной гипертензии. Тактика выбора антигипертензивных средств у больных АГ различной этиологии и возраста. Гипертонические кризы – лечение и медикаментозная профилактика. Недостаточность кровообращения: принципы фармакотерапии. Современные аспекты фармакотерапии больных с различными стадиями и типами СН. Особенности фармакотерапии СН у лиц пожилого и старческого возраста. Клиническая фармакология ЛС, применяемых для коррекции СН. Нарушения ритма и проводимости: клиническая фармакология антиаритмических ЛС. Современные принципы фармакотерапии нарушений ритма и проводимости. Средства, ингибирующие и стимулирующие свертывание крови. Фармакотерапевтические подходы к лечению миокардитов. Клиническая фармакология ЛС, применяемых для лечения кардиомиопатий. Фармакотерапевтические подходы к лечению бактериального эндокардита. Хроническое легочное сердце: фармакотерапия различных вариантов легочного сердца. Клиническая фармакология ЛС, применяемых для лечения легочного сердца.
3	Клиническая фармакология и тактика применения ЛС при заболеваниях органов дыхания	Клиническая фармакология лекарственных средств, применяемых для лечения острых бронхитов, пневмоний: нестероидные противовоспалительные средства; аэрозольные антибактериальные и противовоспалительные средства. Принципы этиотропной терапии, монотерапия, сочетанное применение отдельных антибиотиков. ХОБЛ. Клиническая фармакология и тактика применения ЛС при ХОБЛ. Принципы фармакотерапии хронического легочного сердца. Бронхиальная астма: современные принципы фармакотерапии бронхиальной астмы. Современная фармакотерапия астматического состояния у больного бронхиальной астмой в зависимости от формы и стадии. Стабилизаторы мембран тучных клеток.

6	Визуальная диагностика заболеваний костей и суставов	Лучевая анатомия костей и суставов. Возрастные особенности костей и суставов, аномалии развития у детей. Визуальная диагностика заболеваний и повреждений костей и суставов. Визуальная диагностика воспалительных заболеваний костей и суставов. Визуальная диагностика дегенеративно-дистрофических заболеваний у детей. Визуальная диагностика опухолей костей и суставов. Особенности поражения костной системы при множественной миеломе.
Итого: 64 часа		
Клиническая фармакология в гематологии		
1	Побочное действие ЛС, методы их выявления, профилактики и коррекции	Механизмы возникновения и методы прогнозирования возможного развития побочных эффектов у больного (фармакодинамическое, токсическое, аллергическое, парамедикаментозное), особенности клинического проявления (по тяжести, распространенности и характеру поражения органов и систем). Зависимость побочного действия лекарственных средств от пути введения, дозы, длительности их применения. Зависимость проявлений побочных действий лекарственных средств от возраста. Особенности развития побочного действия в зависимости от характера заболевания, тяжести поражения функциональных систем, дозы и длительности применения ЛС. Принципы оказания помощи при развитии побочного действия лекарственных средств в зависимости от характера клинической картины и тяжести их проявлений.
2	Клиническая фармакология и тактика применения ЛС при сердечно-сосудистых заболеваниях	Современные принципы фармакотерапии коронарной недостаточности. Фармакокинетика и фармакодинамика ЛС, применяемых для коррекции коронарной недостаточности. Принципы фармакотерапии и клиническая фармакология ЛС, применяемых при остром инфаркте миокарда. Атеросклероз: современные ЛС, направленные на коррекцию липидного обмена. Сравнительная эффективность гиполипидемических средств. Методы биохимических и клинико-инструментальных исследований, позволяющих адекватно назначить противоишемическую терапию. Особен-

5	Ерте жастағы балалар патологиясының өзекті мәселелері.
6	Ересек жастағы балалар патологиясының өзекті мәселелері.
7	Педиатриядағы диагностиканың функционалды әдістері.
Стационардағы гематология	
1	Қазақстан Республикасында стационарлы гематологиялық көмек көрсетуді ұйымдастыру негіздері. Гематологиялық көмек көрсетудің тарихы.
2	Клиникалық эпидемиология негіздері. Қан жүйесі аурулары дерттік және өлім жітім саны.
3	Клиникалық гематологияның теориялық негіздері. Қан түзудің заманауи теориясы (Воробьев-Чертков сызбанұсқасы). Клеткалар номенклатурасы мен жіктелуі.
4	Гематологиядағы клеткалы технологиялар. Қанның гемопоэздік дін клеткаларды (ҚГДК) бөліп алу, идентификация, сақтау және инфузия әдістері. HLA-жүйесі – құрылымы және қызметтері.
5	ГСЖК трансплантациясы. Аутологиялық, аллогенді, сингенді, гаплогендікті трансплантация түсінігі.
6	Жіті лейкоздар.
7	Созылмалы миелопротрофиеративті аурулар (созылмалы миелолейкоз, идиопатиялық миелофиброз, эссенциалды тромбоцитемия).
8	Ходжкин емес лимфома.
9	Көптік миелома.
10	Ходжкин лимфомасы.
11	Апластикалық анемия.
12	Геморрагиялық аурулар.
13	Тромбофилия синдромы: диагностикасы және дифференциалды диагностикасы, молекулалық-генетикалық зерттеу әдістерінің маңызы, емдеу принциптері.
14	Қан жүйесі аурулары химиотерапиясында қолданатын үлесімді терапия.
Барлығы: 36 сағат	
Стационардағы балалар гематологиясы	
1	Қазақстан Республикасында балаларға стационарлық гематологиялық көмек көрсетуді ұйымдастыру негіздері.
2	Балалардағы жіті лимфобластты лейкоз.
3	Балалардағы гемолитикалық анемия.
4	Балалардағы геморрагиялық аурулары.
5	Балалардағы апластикалық анемия.
6	Балалардағы миелодиспластикалық синдром.

7	Балалардағы жіті лимфобласты емес лейкоздар.
8	Балалар гематологиясындағы этикалық және деонтологиялық мәселелері. Науқастар құқықтарының Хельсинк декларациясы. Қазақстан Республикасының денсаулық Кодексі.
Барлығы: 36 сағат	
Амбулаторлы-емханалық гематология	
1	Емхананың гематологиялық бөлімінің құрылымы, ұйымдастыруы мен жұмыс принциптері. Гематологиялық бөлімінің дәрігері мен медициналық мейірбикенің қызметтер нұсқаулары. Құқықтары мен міндеттері.
2	Емхананың гематолог дәрігері жұмысының нормативті-құқықтық базасы. Біріншілік медициналық-санитарлық көмек көрсетуді (БМСК) ұйымдастыру принциптері.
3	Емхананың гематолог дәрігері жұмысындағы дәлелді медицина. Емхананың гематолог дәрігері жұмысындағы клиникалық басқарушылар.
4	Науқастың тұлға аралық қарым-қатынасы мен кеңес алу принциптері.
5	Қан жүйе дертімен науқастанған адамдардың медициналық-әлеуметтік сараптама.
6	Әлеуметтік-маңызды аурулар туралы түсініктер. Олардың ерте диагностика принциптері.
7	Қан ауруында қолданатын аурухананы ауыстыратын технологиялары.
8	Геморрагиялық диатез, қан жүйесінің ісіктік аурулардың біріншілік диагностика жасауына емхананың гематолог дәрігердің тактикасы. Ауруханаға жатқызу көрсетілімдері. Амбулаторлы жағдайда сүйек кемігінің аллогенді трансплантациясынан кейінгі науқастың күтім ерекшеліктері.
Барлығы: 36 сағат	
Амбулаторлы-емханалық балалар гематология	
1	Балалардың қан жүйесі дертімен науқастанатын адамдардың медициналық-әлеуметтік сараптамасы.
2	Балалардың лейкомоидты реакциялары. Балалардың инфекциялық ауруларында қан түзу жүйесіндегі реактивті өзгерістерінің ерекшеліктері.
3	Балаларда темір тапшылығы жағдайында жүргізілетін ерте диагностика, алдын алу және емдеуі. Қауіпті топтар туралы түсінік.
4	Балаларда қан аурулары кезінде аурухананы ауыстыру технологиялары ерекшеліктері. Амбулатория сатысында гемобластоздардың бағдарламалық емдеуі.
Барлығы: 36 сағат	

Лучевая диагностика в гематологии		
1	Визуальная диагностика заболеваний сердца и сосудов	Методы обследования заболеваний сердечно-сосудистой системы. Лучевая анатомия сердца, магистральных сосудов. Рентген-семиотика заболеваний сердца и крупных сосудов. Лучевая диагностика пороков сердца. Визуальная диагностика аневризмы аорты, перикардита. Визуальная диагностика заболеваний мышц сердца. Особенности визуального обследования заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей.
2	Визуальная диагностика заболеваний бронхолегочной системы	Рентген-семиотика заболеваний легких, нарушения бронхиальной проходимости, нарушения кровообращения в легких. Визуальная диагностика острых и хронических неспецифических воспалительных заболеваний, туберкулеза легких, плевры, лимфатических узлов грудной полости. Визуальная диагностика опухолей легких, средостения. Визуальная диагностика заболеваний плевры и диафрагмы. Особенности визуального обследования заболеваний бронхо-легочной системы у детей. Особенности рентгенологической семиотики при инвазивных пневмомикозах.
3	Визуальная диагностика заболеваний желудка и кишечника, увеличения лимфоузлов брюшной полости	Лучевая анатомия и рентген-физиология органов пищеварения. Методы обследования глотки и пищевода. Визуальная диагностика поражений желудка, двенадцатиперстной кишки. Методы исследования толстой и прямой кишки. Методы выявления внутрибрюшной лимфоаденопатии. Использование рентгеноконтрастных препаратов.
4	Визуальная диагностика заболеваний печени, билиарной системы и поджелудочной железы	Методы исследования печени и желчевыводящих путей. Визуальная диагностика заболеваний поджелудочной железы. Особенности визуального обследования заболеваний пищеварительной системы у детей.
5	Визуальная диагностика заболеваний почек и мочевыводящих путей	Лучевая анатомия почек и мочевыводящих путей. Визуальная диагностика заболеваний почек и мочевыводящих путей. Визуальная диагностика воспалительных заболеваний почек, опухолей почек, мочекаменной болезни. Особенности визуального обследования почек и мочевыводящих путей у детей. Визуальная диагностика аномалии развития почек у детей.

	<p>определения содержания мембранных гликопротеинов тромбоцитов. Оценка коагуляционной активности тромбоцитов и определение фактора 3. Другие методы исследования тромбоцитов. Вторичный плазменный гемостаз. Номенклатура и свойства факторов свертывающей системы крови. Внутренний и внешний механизмы свертывания и их взаимосвязь. Конечный этап свертывания крови (формирование тромбина, стабилизация фибрина). Физиологические противосвертывающие механизмы (система первичных и вторичных антикоагулянтов антинротезаз). Фибринолиз. Механизмы фибринолиза и их взаимосвязи. Методы исследования свертывающей системы крови и фибринолиза. Стандартизованные коагулологические тесты. Тромбоэластография. Изучение пространственного формирования тромба. Автоматическое определение коагулологических тестов. Методы исследования внутреннего механизма свертывания крови (частичное тромбопластиновое время, активированное частичное тромбопластиновое время). Методы исследования внешнего механизма свертывания крови (протромбиновое время, протромбиновый индекс и др.). Методы, характеризующие конечный этап свертывания крови (тромбиновое время, в определение содержания фибриногена и фактора XIII). Количественное и качественное определение антитромбина III. Методы определения количества и функциональной активности протеинов C и S. Методы определения V фактора Ledien (резистентности к активированному протеину C). Методы исследования фибринолитической активности крови (эуглобулиновый лизис, XPIa-зависимый фибринолиз и др.). Методы определения D-димеров. Определение продуктов деградации фибриногена и фибринмономерных комплексов (этаноловый, протаминсульфатный, ортофенантролиновый тесты и др.). Методы определения дефицита факторов свертывания крови. Методы количественного определения факторов II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII и их ингибиторов. Методы экспресс-диагностики тромбозов и ДВС-синдромов.</p>
Итого: 134 часа	

3.2 Семинарлар мен практикалық сабақтардың тақырыптық жоспарының үлгісі мен мазмұны

№	Тақырыбы	Мазмұны
Ішкі аурулар		
1	Жіті коронарлы синдром (ЖКС)	Жіті коронарлы синдромның диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Жүректің ишемиялық ауруының (ЖИА) клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулары. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Холтер бойынша амбулаторлы ұзақ мониторинг жүргізу. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
2	Артериалық гипертензия (АГ)	Артериялық гипертензияның диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Симптоматикалық АГ. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулары. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Холтер бойынша амбулаторлы ұзақ мониторинг жүргізу. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
3	Жүрек ақаулары	Жүрек ақауларының диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Холтер бойынша амбулаторлы ұзақ мониторинг жүргізу. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
4	Инфекциялық эндокардит (ИЭ)	Инфекциялық эндокардиттің диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Асқынулары. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адам-

		дарға арналған мектептер. Холтер бойынша амбулаторлы ұзақ мониторинг жүргізу. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
5	Миокардиттер. Кардиомиопатиялар	Миокардиттердің, кардиомиопатиялардың диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Асқынулары. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Холтер бойынша амбулаторлы ұзақ мониторинг жүргізу. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
6	Жүректің ревматизм ауруы (ЖРА)	Жүректің ревматизм ауруының диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. ЖРА клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулары. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
7	Ревматоидті артрит (РА)	Ревматоидты артриттің диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
8	Реактивті артриттер	Реактивті артриттердің диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті формалары. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.

		пробоподготовка. Подготовка цитометров к работе. Проведение процедуры внутрилабораторного контроля качества, создание контрольных протоколов. Работа на проточных цитометрах стандартизация методов исследований. Работа на проточных цитометрах (создание протоколов с трехцветной, четырехцветной, пятицветной меткой для оценки иммунного статуса, создание панелей для диагностики лейкозов. Стандартизация иммунологических исследований, контроль качества в проточной цитометрии. Настройка проточных цитометров (напряжение, компенсации, создание протоколов, контроль качества и др.). Методы диагностики ранней дифференцировки стволовых клеток. Значение определения HLA-DR рецепторов на моноцитах для диагностики сепсиса, экспрессии CD55/CD59 для диагностики ПНГ. Разработка панелей для дифференциальной диагностики острых лейкозов, хронических лимфопролиферативных заболеваний.
4	Диагностика анемий	Цитологическая характеристика периферической крови и костно-мозгового кроветворения при анемиях различного генеза. Цитохимические исследования в диагностике анемий. Методика окраски мазков бриллиантовым крезильным синим, методика подсчета ретикулоцитов. Гемолитические тесты. Проба Хема. Сахарозная проба. Прямая и непрямая пробы Кумбса.
5	Диагностика патологии гемостаза	Последовательность тромбоцитарных реакции в процессе первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Методы исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Определение проницаемости микрососудов и времени кровотечения. Количественное определение тромбоцитов и мегакариоцитов. Исследование агрегации тромбоцитов регистрация. светопропускания по методу Борна. Количественное определение содержимого, плотных и альфа-гранул тромбоцитов в плазме, в крови (серотонина, IV фактора, (-тромбоглобулина, тромбоспондина и др.). Методы определения адгезии и распластывания тромбоцитов. Методы

		<p>(дефектны группы, «бомбейская» группа крови), их значение в гематологической практике. Химеры групп крови и их значение в гематологической практике. Группы крови системы резус. Антигены системы резус, их особенности, номенклатура антигенов системы резус. Наследование антигенов системы резус.</p> <p>Группы крови по системе резус. Условное деление на группы крови по системе резус для реципиентов и доноров и его значение в гематологической практике. Система антигенов Келл-Челлано. Клиническое значение антигенной дифференцировки крови и других тканей организма человека. Значение антигенной дифференцировки крови и других тканей в физиологии человека. Значение групп крови человека при гемотрансфузиях.</p> <p>Иммунизация гупповыми антигенами при переливании крови и ее компонентов и беременностях. Современные правила переливания компонентов крови. Современные правила подбора донорского костного мозга при его трансплантации с учетом антигенов гистосовместимости и реакции в смешанной культуре лимфоцитов. Методика определения лейкоцитарных антигенов. Методика определения тромбоцитарных антигенов.</p> <p>Исследование сыворотки крови на наличие антиэритроцитарных антител и их титрование.</p>
3	Проточная цитометрия в гематологии	<p>История метода. Физические и биологические основы проточной цитометрии. Характеристика оборудования и панели антител. Организация рабочего места. Требования к забору материала, транспортировке. Стандартизированное направление на исследование. Возможности и ограничения метода. Основные панели для дифференциальной диагностики острых лейкозов, лимфопролиферативных заболеваний. Особенности количественного определения концентрации стволовых гемопоэтических клеток с использованием проточного цитометра. Протоколы оценки концентрации CD34 клеток.</p> <p>Знакомство с лабораторией проточной цитометрии. Преаналитический этап иммунофенотипирования,</p>

9	Дәнекер тіннің диффузды аурулары	<p>Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.</p>
10	Остеоратроздар	<p>Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулары. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.</p>
11	Подагра	<p>Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулары. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.</p>
12	Остеопороз. Остеопатиялар	<p>Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулары. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.</p>
13	Пневмониялар	<p>Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулары. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.</p>
14	Өкпенің созылмалы обструктивті ауруы (ӨСОА)	<p>Өкпенің созылмалы обструктивті аурудың диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Жасқа байланысты</p>

		ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Спирография техникасы, бронхолитиктермен сынама қою. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
15	Бронх демікпесі (БД)	Бронх демікпесінің диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктер. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Науқас адамдарға арналған мектептер. Пикфлоуметрияның техникасы, бронхолитиктермен сынама қою. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
16	Гастроэзофагеалды рефлюкстік ауруы (ГЭРА)	Гастроэзофагеалды рефлюкстік ауруы диагностикасы, клиникалық көріністері. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
17	Ойық жаралы емес асқазанның және ішек диспепсиялары	Диспепсияның диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
18	Ойық жарасы (ОЖ)	Ойық жарасының диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.

4.2 Примерный тематический план и содержание семинаров и практических занятий

№	Тема	Содержание
Клиническая лабораторная диагностика в гематологии		
1	Гемоцитология	Цитологическая характеристика клеток костного мозга и периферической крови. Подсчет миелограммы. Характеристика бластов, эритроидного ростка, гранулоцитов, лимфоцитов и моноцитов. Цитологическое особенности мегакариоцитов и тромбоцитов. Цитохимические реакции в гематологии. Значение цитохимического исследования для диагностики острых лейкозов, волосатоклеточного лейкоза, миелодиспластического синдрома, дифференциальной диагностики хронических миелопролиферативных заболеваний. Особенности цитологического исследования отпечатков лимфоузлов, селезенки. Техника приготовления препаратов.
2	Иммуногематология	Современное значение иммуногематологии. История изучения групп крови. Основы даты открытия групп крови человека. Понятие о групповых антигенах крови. Структура и основные свойства групповых антигенов крови. Групповые антигены эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, плазменных белков. Современное понятие «группа крови». Понятие о групповых антителах крови. Структура и основные свойства групповых антител крови. Классификация групповых антител по их свойствам. Понятие о реакции агглютинации, преципитации, реакции Кумбса. Генетика групп крови. Основные понятия и законы генетики человека. Основные закономерности наследования групп крови. Понятие об антигенной системе крови. Антигенные системы эритроцитов. Система антигенов АВО. Разновидности антигена А, их значение в гематологической практике. Естественные антитела системы АВО и их свойства. Основные группы и подгруппы крови по системе АВО Классификация групп крови. Генетика групп крови по системе АВО. Трудноопределяемые группы крови.

3	Особенности энтерального и парентерального питания у пациентов с цитостатической болезнью (мукозит, некротическая энтеропатия).
4	Лечебное питание у больных с парапротеинемическими гемобластозами.
5	Нутрициологические аспекты ведения больных с миелотоксическим агранулоцитозом.
Итого: 10 часов	
Медицинская генетика в гематологии	
1	История медицинской генетики. Классификация хромосом и хромосомных aberrаций.
2	Значение цитогенетических и молекулярно-генетических методов исследования в диагностике острых лейкозов/миелодиспластических синдромов.
3	Значение цитогенетических и молекулярно-генетических методов исследования в диагностике и мониторинге терапии хронических миелопролиферативных заболеваний.
4	Значение цитогенетических и молекулярно-генетических методов исследования в диагностике и мониторинге терапии неходжкинских лимфом.
Итого: 8 часов	
Клиническая трансфузиология	
1	История переливания крови. Трансфузионная терапия в лечении болезней крови. Общие принципы трансфузионной терапии при патологии системы крови. Компонентная терапия (трансфузии тромбоцитной и эритроцитной массы, белковых компонентов плазмы, плазмозаменителей). Переливание препаратов иммуноглобулинов. Переливание свежезамороженной плазмы, криопреципитата, концентратов факторов свертывания, криосуспенданта и др.
2	Осложнения при переливании компонентов крови. Классификация. Меры профилактики.
3	Экстракорпоральные методы лечения гематологических больных.
Итого: 6 часов	

19	Өт қапшығы және өт жолдарының аурулары	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
20	Ұйқыбезі аурулары	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
21	Гепатиттер мен цирроздар	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
22	Бейспецификалық ойық жаралы колит	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
23	Несеп шығару жолдарының инфекциясы	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
24	Нефриттер	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.

25	Бүйрек қызметінің жеткіліксіздігі	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
26	Бүйректас ауруы	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
27	Қант диабеті	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
28	Қалқанша без ауруы	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
29	Гипоталаймо-гипофизарлық жүйе зақымдары. Бүйрекүсті безі ауруы. Қалқаншасерік бездердің ауруы	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
30	Біріншілік және екіншілік иммунитет тапшылықтары	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.

12	Работа в библиотеке, Интернете.
13	Формирование портфолио слушателя резидентуры.
Итого: 198 часов	

4 Примерный тематический план и содержание профилирующих смежных дисциплин

4.1 Примерный тематический план лекций

№	Тема
Клиническая лабораторная диагностика в гематологии	
1	Основы иммуногематологии. Предмет, содержание и задачи иммуногематологии.
2	Проточная цитометрия в гематологии.
3	Гемоцитология.
4	Лабораторная диагностика нарушений гемостаза.
Итого: 10 часов	
Лучевая диагностика в гематологии	
1	Значение визуальных методов исследования в гематологии.
2	Роль лучевых методов исследования в диагностике инвазивных микозов.
3	Роль лучевых методов исследования в диагностике остеодеструктивных процессов.
4	ЯМРТ в гематологии.
5	ПЭТ в гематологии.
Итого: 8 часов	
Клиническая фармакология в гематологии	
1	Актуальные проблемы клинической фармакологии с позиций доказательной медицины.
2	Биологические основы действия цитостатиков. Современные таргетные препараты в гематологии.
3	Этические, фармакоэкономические и социальные аспекты клинической фармакологии в гематологии.
Итого: 8 часов	
Нутрициология в гематологии	
1	Организация службы лечебного питания в Казахстане.
2	Патогенетическое обоснование принципов лечебного питания при заболеваниях крови.

Гематология амбулаторно-поликлиническая	
1	Работа в кабинете гематолога.
2	Работа в кабинете ВКК по экспертизе временной и стойкой нетрудоспособности.
3	Работа в дневном стационаре.
4	Консультирование больных на амбулаторном приеме.
5	Ведение медицинской документации.
6	Подготовка докладов, презентаций на клинические конференции.
7	Обучение пациентов в школе больных гемофилией, гемобластозами.
8	Разработка плана наблюдения за пациентом с ОЛ, получающим поддерживающую терапию.
9	Разработка плана наблюдения за пациентом с апластической анемией, получающего иммуносупрессивную терапию.
10	Разработка плана наблюдения за пациентом с множественной миеломой / лимфопролиферативным заболеванием.
11	Работа по формированию принципов здорового образа жизни.
12	Работа с социально-неблагополучным контингентом на участке.
13	Работа в библиотеке, Интернете.
14	Формирование портфолио слушателя резидентуры.
Итого: 198 часов	
Детская гематология амбулаторно-поликлиническая	
1	Работа в кабинете гематолога.
2	Работа в дневном стационаре.
3	Консультирование больных на амбулаторном приеме.
4	Ведение медицинской документации.
5	Подготовка докладов, презентаций на клинические конференции.
6	Обучение пациентов в школе больных гемофилией, гемобластозами.
7	Разработка плана наблюдения за пациентом с ОЛ, получающим поддерживающую терапию.
8	Разработка плана наблюдения за пациентом с апластической анемией, получающего иммуносупрессивную терапию.
9	Разработка плана наблюдения за пациентом с лимфомой Ходжкина/неходжкинской лимфомой.
10	Работа по формированию принципов здорового образа жизни.
11	Работа с социально-неблагополучным контингентом на участке.

31	Аутоиммунды аурулар	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
32	Геморрагиялық васкулиттер	Диагностикасы, дифференциалды диагностикасы. Клиникалық көріністері. Атипті түрлері. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Асқынулар. Дәлелдемелі медицина ұстанымы бойынша диагностикасы, емдеуі, профилактикасы, реабилитациясы. Созылмалы науқастардың диспансеризациясы. Еңбекке қабілеттілік сараптамасы.
Барлығы: 360 сағат		
Балалар аурулары		
1	Неонатологияға кіріспе	Перинаталдық және неонаталдық күтімдерді жақсартуға бағытталған ұлттық стратегиялар. Перинатологиядағы ДДСҰ бағдарламалары. Нәрестелердің физиологиялық дамуы және жетілуі. Нәрестелердің анатомиялық-физиологиялық ерекшеліктері. Нәрестелердің шекаралық жағдайы. Гестациялық жасы. Нәрестелердің алғашқы тазалығы. Нәрестелер палатасында нәрестелерге күтім жасау. Нәрестелердің денсаулық топтары. Нәрестелерді емізу түрлері. Ай-күні толған балаларды тамақтандыру есебі. Негізгі қауіпті топтағы нәрестелерді жүргізу және бақылау жоспарлары. Шала туған нәрестелерге күтім жасау.
2	Нәресте асфиксиясы. Босанудағы жаракат	Нәресте асфиксиясы. Тыныс алу жеткіліксізді сағысын бағалау. Босанудағы жаракат. Жұмсақ тіндердің жаракаттануы. Босанудағы бассүйек-ми жаракаты. Жұлын мен иық өрімінің жаракаттық зақымдануы. Дәлелді медицина ұстамымен диагностикалау, емдеу, алдын-алу, сауықтыру. Нәрестелерге алғашқы реанимация жасау. Босану залында неонаталдық жәрдем көрсету. Алғашқы дәрігерлік жәрдем көрсету. ДДСҰ ұсыныстары.
3	Құрысқак синдромы	Анықтамасы, себептері, жіктелуі. Дәлелді медицина ұстамымен диагностикалау, емдеу, алдын-

		алу, сауықтыру. Алғашқы дәрігерлік жәрдем көрсету. ДДСҰ ұсыныстары.
4	Гипоксиялық-ишемиялық энцефалопатия	Анықтамасы, себептері, жіктелуі. Дәлелді медицина ұстамымен диагностикалау, емдеу, алдын-алу, сауықтыру. Алғашқы дәрігерлік жәрдем көрсету. ДДСҰ ұсыныстары.
5	Бронх-өкпе дисплазиясы	Диагностикалық критерилері. Генетикалық бейімділігі, бронх-өкпе дисплазиясының салдары. Емдеу, алдын-алу, дәлелді медицина ұстамымен сауықтыру.
6	Нәрестенің сарғаюы	Неонаталдық сарғаюлардың жіктелуі. Сарғаюлардың клиникалық-зертханалық диагностикасы. Саралау диагностикасы. Нақты топқа қанды іріктеу принциптері.
7	Нәрестелер пневмониясы	Нәрестелердегі пневмонияның бастапқы клиникалық белгілері. Нәрестелердегі әр түрлі вирустық респираторлық инфекциялар кезінде пневмонияның саралау диагностикасы. Емдеу, нәрестелерге беретін антибиотиктер мөлшерінің ерекшеліктері. Дәлелдемелі медицина ұстанымына байланысты алдын-алу, сауықтыру.
8	Нәрестелердегі құрсақтық инфекциялар	Инфекциялық патологияның жалпы сипаттамасы. Құрсақтық инфекциялануы және оның даму факторлары. Құрсақтық инфекциялар және оның формалары. Туа біткен токсоплазмоз. Құрсақтық микоплазмалық инфекция. Хламидиялық инфекция. Туа біткен листериоз (сепсистік гранулематоз). Туа біткен мерез. Туа біткен цитомегаловирустық инфекция. Туа біткен герпестік вирустық инфекция. Туа біткен қызамық. АИТВ-инфекциясы, ЖИТС. Нәрестелерге беретін антибиотиктер мөлшерінің ерекшеліктері.
9	Нәрестелердегі тері аурулары	Нәрестелердегі жүре пайда болған тері аурулары. Теріастылық адипонекрозы. Себорея дерматиті. Лайнер-Муссу десквамативті эритродермиясы. Жаялықты дерматит. Туа біткен ихтиоз. Склеродермасы. Склеремасы.
10	Ерте жастағы балалар патологиясы. Иммунитет тапшылығы	Жіктелуі. Клиникасы. Иммунодефициттік жағдайлар диагностикасындағы иммунологиялық әдістердің рөлі. Саралау диагнозы. Ағымы мен

11	Расчет дозы препарата фVII (фIX) у больного с гемофилией для оперативного лечения и послеоперационной реабилитации.
12	Составление плана послеоперационной реабилитации больного с гемофилией.
13	Разработка плана профилактики осложнений химиотерапии у пациента с гемобластозом.
14	Составление индивидуальной программы лечения с включением аутологичной трансплантации ГСКК у больного с лимфопролиферативным заболеванием/ множественной миеломой.
15	Подготовка докладов, презентаций на клинические конференции.
16	Подготовка докладов, презентаций на клинко-патанатомическую конференцию.
17	Обучение пациентов в школах больных гемофилией, хроническим миелолойкозом.
18	Работа по формированию принципов здорового образа жизни.
19	Работа в библиотеке, Интернете.
Итого: 198 часов	
Детская гематология в стационаре	
1	Первичный прием и курация пациентов в палатах.
2	Оформление медицинской документации.
3	Пункция костного мозга.
4	Трепанобиопсия.
5	Составление плана химиотерапии пациента с ОЛЛ.
6	Составление плана химиотерапии пациента с ранним рецидивом ОЛЛ.
7	Составление плана химиотерапии пациента с ОМЛ.
8	Составление плана химиотерапии пациента с острым промиелоцитарным лейкозом.
9	Расчет дозы препарата фVII (фIX) у больного с гемофилией для оперативного лечения и послеоперационной реабилитации.
10	Составление плана послеоперационной реабилитации больного с гемофилией.
11	Разработка плана профилактики осложнений химиотерапии у пациента с гемобластозом.
12	Составление индивидуальной программы лечения с включением алогенной трансплантации ГСКК у больного с рецидивом острым лейкозом/ миелодиспластическим синдромом.
13	Подготовка докладов, презентаций на клинические конференции.
14	Подготовка докладов, презентаций на клинко-патанатомическую конференцию.
Итого: 198 часов	

21	Дежурства в приемном покое.
22	Работа в библиотеке, Интернете.
23	Формирование портфолио слушателя резидентуры.
Детские болезни	
1	Курация больных в палатах.
2	Ведение медицинской документации.
3	Интерпретация ЭХОКГ.
4	Интерпретация результатов спирометрии.
5	Проведение и интерпретация результатов пикфлоуметрии.
6	Определение группы крови, резус-фактора, проб на совместимость крови донора и реципиента.
7	Все виды инъекций.
8	Проведение очистительных и сифонных клизм.
9	Расчет питания у детей.
10	Измерение артериального давления и определение пульса.
11	Подготовка докладов, презентаций на клинические и патолого-анатомические конференции.
12	Участие в консилиумах и консультациях других отделений.
13	Дежурства в отделении.
14	Дежурства в приемном покое.
15	Работа в библиотеке, Интернете.
16	Формирование портфолио слушателя резидентуры.
Итого: 198 часов	
Гематология в стационаре	
1	Первичный прием и курация пациентов в палатах.
2	Оформление медицинской документации.
3	Пункция костного мозга.
4	Трепанобиопсия.
5	Люмбальная пункция.
6	Подготовка пациента к цитаферезу.
7	Составление плана химиотерапии пациента с ОМЛ.
8	Составление плана химиотерапии пациента с ОЛЛ.
9	Составление плана химиотерапии пациента с множественной миеломой.
10	Составление плана химиотерапии пациента с лимфопролиферативным заболеванием.

		нәтижелері. Болжамы. Иммунокоррекция әдістері. Дәлелдемелі медицина ұстанымен асқынуларды алдын-алу. Созылмалы ауруларды диспансерлеу.
11	Заттар алмасуының тұқым қуатын аурулары	Аминоацидопатия (фенилкетонурия және т.б.). Эпидемиологиясы. Липидтер алмасуының бұзылуы (Ниман-Пик, Гоше аурулары). Көмірсулар алмасуының бұзылуы (галактоземия, фруктоземия, гликогеноздар, мукополисахаридоздар). Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Биохимиялық зертеулері. Саралау диагнозы. Ағымы мен нәтижелері. Емдеу. Емдәммен емдеу.
12	Ішектік сіңірілу бұзылысы синдромы	Муковисцидоз. Целиакия. Экссудативті энтеропатия. Дисахаридаздық жеткіліксіздік. Себептері. Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Саралау диагнозы. Емдеуі. Емдәммен емдеу. Диспансерлік күтімі.
13	Ерте жастағы балалардағы гипертермиялық және құрысқақ синдромдары	Анықтамасы, себептері, жіктелуі. Дәлелді медицина ұстанымен диагностикалау, емдеу, алдын-алу, сауықтыру. Алғашқы медициналық жәрдем көрсету. ДДСҰ ұсыныстары.
14	Жүрек-қан тамырлар жүйе зақымдануы. Бейревматизмдік кардиттер. Кардиомиопатиялар. Жүрек функциясының жеткіліксіздігі	Бейревматизмдік кардиттер. Кардиомиопатиялар. Жүрек функциясының жеткіліксіздігі. Н.А. Белоконь жіктелуі. Клиникасы. Диагностикасы. Саралау диагнозы. Стероидтық және стероидтық емес қабынуға қарсы препараттарды қолдану көрсетілімдері. Ағымы мен нәтижелері. Емдеу. Диспансерлік бақылау. Кардиомиопатиялар (диффузиялық, гипертрофиялық, соның ішінде гипертрофиялық субаорталдық тарылулар, сирек кездесетін формалары). Клиникасы. Диагностикасы, эхокардиография көрсетілімдері. Емдеу. Болжамы. Жүрек функциясының жеткіліксіздігі. Кардиалдық және экстракардиалдық себептері. Бейімділіктің алғашқы және екінші реттегі механизмдері. Патогенезі. Жіктелуі. Сол- және оңқарыншалы типтердің клиникалық көріністері. Асқынулары. Сатыларына байланысты емдеу. Диспансерлік бақылау.

15	Жүрек-қантамырлар жүйесі зақымдануы. Инфекциялық эндокардит (ИЭ). Перикард аурулары	Инфекциялық эндокардит. Этиологиясы. Ілкі және салдарлық эндокардиттер. Клиникасы. Диагностикасы. Флора өсуі жоқтығының себептері. Саралау диагнозы. Емдеу. Глюко-кортикоидтарды қолдану көрсетілімдері. Перикардиттер. Жіктелуі. Клиникасы. Жүрек тампонадасының пайда болуы жағдайлары. Диагностикасы. Саралау диагнозы. Ағымы мен нәтижелері. Емдеу. Перикард қуысын пункциялау көрсетілімдері. Болжамы. Перикардтың қабыну-сыз зақымдануы: паразиттік зақымдануы, кисталар, ісіктер, бөгде денелер, жарақаттануы.
16	Жүрек-қантамырлар жүйесі зақымдануы. Вегетативтік дисфункция. Артериялық гипертония	Вегетативтік дисфункция. Себептері. Варианттары. Жасқа байланысты ерекшеліктері. Диагностикасы. Вегетативтік тонусты тексеру (кестелер, КИГ, КОП). саралау диагнозы. Емдеу. Диспансерлеу. Артериялық гипертония. Жіктелуі. Ілкі және салдарлық (нефрогендік, церебралдық, тамырлық, эндокриндік ж.б.) гипертониялар. Этиологиясы. Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Емдеу. Болжамы. Диспансерлік бақылау.
17	Жүрек-қантамырлар жүйесі зақымдануы. Жүрек ырғағының бұзылуы	Аритмияның пайда болу механизмдері. Себептері, әкелетін факторлары. Синусты түйіннің бұзылуынан болатын аритмия (тахикардия және брадиаритмия). Импульс өтуінің бұзылуынан болатын аритмия (синоатриалдық және атрио-вентрикулярлық блокадалар). Вольф-Паркинсон-Уайт феномені. Қозымдылық бұзылуынан болатын аритмия (экстрасистолия, пароксизмалдық тахикардия, мерцателдік аритмия). Себептері. Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. ЭКГ мәліметтері. Асқынулары. Ағымы мен нәтижелері. Дәлелді медицина ұстамымен емдеу. Аритмияға қарсы препараттарды қолдану және электроимпульстық терапия көрсетілімдері. Диспансерлік бақылау. Алдын-алу.
18	Жасөспірімдердің ревматоид артриті (ЖРА)	ЖРА. Патогенезі. Жіктелуі. Иммунологиялық генетикасы. Клиникалық формалары. Көздің зақымдануы. Салдарлық амилоидоз. ЖРА диагностикалық критерилері. Саралау диагнозы. Ағымы,

		лимфаденопатии. Значение и возможности цитологического, гистологического и иммуногистохимического исследований. Роль секвенирования для оценки Т- и В-клеточной клональности, проточной цитометрии гомогенизата лимфоузла.
Итого: 360 часов		

3.3 Примерный план самостоятельной работы резидента (СРР)

№	Содержание СРР
Внутренние болезни	
1	Курация больных в палатах.
2	Ведение медицинской документации.
3	Измерение артериального давления и определения пульса на нижних конечностях.
4	Снятие и расшифровка ЭКГ.
5	Интерпретация ЭХОКГ.
6	Интерпретация результатов спирометрии.
7	Проведение и интерпретация результатов пикфлоуметрии.
8	Пункция брюшной полости.
9	Пункция плевральной полости.
10	Определение группы крови, резус-фактора, проб на совместимость крови донора и реципиента.
11	Все виды инъекций.
12	Катетеризация мочевого пузыря.
13	Проведение очистительных и сифонных клизм.
14	Пальпация щитовидной железы.
15	Пальпация молочной железы.
16	Определение калорийности пищи в суточном и недельном рационе, биологической ценности, органолептическое определение качества продуктов и готовых блюд.
17	Измерение артериального давления и определение пульса.
18	Подготовка докладов, презентаций на клинические и патолого-анатомические конференции.
19	Участие в консилиумах и консультациях других отделений.
20	Дежурства в отделении.

2	Латентный дефицит железа и железодефицитная анемия у детей	Обмен железа в норме и патологии. Особенности обмена железа у женщин. Клиническая симптоматика сидеропении. Лабораторная диагностика нарушений обмена железа. Определение понятий латентный и предлатентный дефицит железа. Причины врожденного дефицита железа. Классификация ферропрепаратов. Расчет дозы ферропрепаратов у детей. Особенности ферротерапии у детей раннего возраста. Особенности амбулаторного наблюдения детей с железодефицитом.
3	Смежные с гематологическими заболеваниями у детей	Особенности лейкомоидных реакций у детей. Лейкомоидные реакции нейтрофильного типа. Гиперэозинофильный синдром. «Большие» эозинофилии: определение, критерии, причины. Лейкомоидные реакции лимфоцитарного типа. Инфекционный мононуклеоз. Реактивные эритроцитозы. Патогенетическая классификация. Семейные эритроцитозы Клинико-гематологическая характеристика основных эритроцитозов. Дифференциальная диагностика эритремии и вторичных эритроцитозов. Терапия вторичных эритроцитозов. Реактивные тромбоцитозы. Определение. Классификация. Этиология и патогенез. Диагностика и лечение реактивных тромбоцитозов. Терапия антикоагулянтами и дезагрегантами – принципы и схемы. Лечение сосудистых осложнений: тромбозов и кровотечений. Болезни накопления (тезуризмозы). Болезнь Гоше. Особенности поражения костного мозга, селезенки, костно-суставной системы. Диагностические критерии. Принципы заместительной терапии. Болезнь Ниманна – Пика. Болезнь Хенда – Крисчена – Шюллера. Симптоматические цитопении Симптоматические цитопении при: системной красной волчанке, ревматоидном артрите, лейкоцитокластическом васкулите. Медикаментозные цитопении. Терапия различных симптоматических цитопений.
4	Дифференциальная диагностика при синдроме лимфоаденопатии у детей	Характеристика периферических лимфоузлов у детей. Нормальные размеры лимфатических узлов. Основные причины увеличения лимфоузлов у детей. Характеристика лимфоузлов при детских инфекционных заболеваний. Основные причины увеличения лимфоузлов. Алгоритм диагностического поиска при

		асқынулары, нәтижелері. Жасөспірімдердегі ауру ағымының ерекшеліктері. Дәлелді медицина ұстаымен емдеу. Диспансерлік бақылау.
19	Дәнекер тіннің диффуздық аурулары. Жүйелік васкулиттер	ҚР ревматизмдік аурулармен сырқаттанған балаларға медициналық жәрдем көрсетуді ұйымдастыру. Жүйелі қызылжегі (ЖҚ). Этиопатогенезі. Клиникасы. ЖҚ диагностикалық критерилері. Саралау диагнозы. Ағымы мен нәтижелері. Емдеу, пульс-терапияның және плазмаферездің көрсетілімдері. Дерматомиозит. Жіктелуі. Клиникалық көріністері. Диагностикалық критерилері. Зерттеудің спецификалық зертханалық, электрофизиологиялық және морфологиялық әдістері. Саралау диагнозы. Емдеу. Болжамы. Жүйелі склеродермиясы. Патогенезі. Ошақты және жүйелі склеродермияның клиникасы. Диагностикалық критерилері. Ағымы. Емдеу. Болжамы. Жүйелі васкулиттер (түйінді периартериит, аортоартериит, Вегнер гранулематозы, сілемейлі-терілік синдром, геморрагиялық васкулит). Клиникасы. Диагностикалық критерилері. Емдеу. Болжамы.
20	Өкпенің туа біткен және тұқым қуатын аурулары	Муковисцидоз. Көп таралғандығы. Тұқым қуатын типтері. Клиникалық формалары. Диагностикасы (пилокарпиндік сынақ, ДНК-диагностикасы). Пренаталдық диагностикасы. Саралау диагностикасы. Емдеу. Картагенер синдромы. Өкпе гемосидерозы. Гудпасчер синдромы. Альфа-1-антитрипсин дефициті. Тұқым қуатын типтері. Клиникалық және рентгенологиялық көріністері. Сыртқы тыныс алу функциясы бұзылуының типтері. Саралау диагнозы. Ағымы мен нәтижелері. Дәлелді медицина ұстанымен емдеу. Диспансерлік бақылау.
21	Альвеолиттер. Бронхообструкциялық синдром	Этиологиясы. Патогенезі. Жіктелуі: экзогендік аллергиялық альвеолит, идиопатиялық фиброздық альвеолит (Хаммен-Рич ауруы). Клиникасы. Диагностикасы. Саралау диагнозы. Ағымы. Клиникасы мен ағымының жасқа байланысты ерекшеліктері. Емдеу. Нәтижелері. Бронхобструкциялық синдром. Саралау диагнозы. Терапияға қазіргі кездегі жаңа қадамдар.

22	Респираторлық аллергиялар	Кең таралуы. Этиологиясы мен патогенезі. Генетикалық және сыртқы факторлардың (аллергендер) рөлі. Орналасуы бойынша әр түрлі формаларының клиникасы (ринит, трахеит, бронхит, синусит, экзогендік аллергиялық альвеолит). Диагностикасы. Тыныс алу жолдары басқа бөлімдерінің қабыну ауруларымен саралау диагнозын жүргізу. Жіті және ремиссиялық кезеңдерінде емдеу. Алдын-алу. Диспансерлік бақылау.
23	Плевриттер. Тыныс алудың жеткіліксіздігі	Плевриттер. Этиологиясы мен патогенезі. Жіктелуі. Клиникасы. Диагностикасы. Рентгенологиялық белгілері. Плевралдық пункция көрсетілімдері. Саралау диагнозы. Ағымы, асқинулары мен нәтижелері. Емдеу. Тыныс алудың жеткіліксіздігі. Себептері. Жіктелуі. Патогенезі. Клиникасы. Сыртқы тыныс алу функциясын зерттеу әдістері. Емдеу. Тыныс алудың жіті жеткіліксіздігінің шұғыл терапиясы.
24	Өңеш аурулары	Жіктелуі. Функциялық бұзылыстары (гипотониялық және гипертониялық дискинезиялар, кардия бөлімінің жеткіліксіздігі, гастроэзофагалдық рефлюкс). Даму ақаулары (қысқа өңеш, кардия халазиясы, өңеш дивертикулдері). Жүре пайда болған аурулар (халазия, ахалазия, эзофагиттер, пептиттік ойықжарасы, веналардың варикозды кеңеюі). Клиникасы. Диагностикасы. Зерттеу әдістері. Клиникасының жасқа байланысты ерекшеліктері. Саралау диагнозы. Емдеу. Алдын-алу.
25	Ішектің созылмалы бейспецификалық аурулары	Ішектің созылмалы бейспецификалық аурулары. Гельминтоздар. Этиологиясы. Патогенезі. Клиникалық көріністері. Диагностиканың зертханалық және аспаптық әдістері. Саралау диагнозы. Емдеу. Диспансерлік бақылау.
26	Созылмалы гепатит және бауыр циррозы. Бауыр функциясының жеткіліксіздігі	Созылмалы гепатит және бауыр циррозының этиологиясы мен патогенезі. Зерттеудің зертханалық және аспаптық әдістері. Бауыр биопсиясының көрсетілімдері мен қарсы көрсетілімдері. Ағымы мен нәтижелері. Болжамы. Емдеу. Диспансерлік бақылау. Алдын-алу. Бауыр жеткіліксіздігінің себептері мен патогенезі. Клини-

9	Дифференциальная диагностика при эритроцитозе	Относительный и абсолютный, вторичный и первичный эритроцитоз. Этиология и патогенез различных форм эритроцитоза. Алгоритм диагностического поиска при эритроцитозе. Показания к эритроцитаферезу.
10	Дифференциальная диагностика при тромбоцитозе	Понятие и первичном и реактивном тромбоцитозе. Возможные причины. Патогенез реактивных тромбоцитозов. Опухолевые тромбоцитозы - особенности патогенеза и диагностики. Алгоритм дифференциально-диагностического поиска при тромбоцитозе. Антиагрегатная и антикоагулянтная терапия при тромбоцитозах - показания, возможные побочные эффекты. Контролируемая антикоагулянтная и антиагрегантная терапия в амбулаторно-поликлинических условиях.
11	Дифференциальная диагностика при синдроме лимфоаденопатии	Клиническая анатомия и физиология лимфатической системы. Характеристика периферических лимфоузлов. Нормальные размеры лимфатических узлов. Основные причины увеличения лимфоузлов. Острые лимфадениты и лимфаденопатии. Основные причины увеличения лимфоузлов. Алгоритм диагностического поиска при лимфаденопатии. Значение и возможности цитологического, гистологического и иммуногистохимического исследований. Роль секвенирования для оценки T и B клеточной клональности, проточной цитометрии гомогенизата лимфоузла.
Итого: 360 часов		
Детская гематология амбулаторно-поликлиническая		
1	Дифференциальная диагностика при анемическом синдроме у детей	Определение и патогенетическая классификация анемий. Лабораторные характеристики различных видов анемий. Дифференциальная диагностика анемий в зависимости от насыщения гемоглобином эритроцитов и регенераторной способности костного мозга у детей. Врожденные и наследственные анемические синдромы. Анемия Фанкони, анемия Блекфена-Даемона. Синдром Иммерслунд-Гресбека. Наследственные мембранопатии, ферментопатии, гемоглобинопатии. Показания к цитологическому и гистологическому исследованию костного мозга при анемическом синдроме. Гемолитические тесты для диагностики наследственных гемолитических анемий.

5	Синдром ускоренного СОЭ	Способы определения СОЭ. Биологический смысл показателя. Возможные причины, влияющие на величину СОЭ. Спектр дифференциально-диагностического поиска при синдроме ускорения СОЭ. Значение иммунохимического исследования для дифференциальной диагностики. Понятие о моноклональной гаммапатии, олигоклональной гаммапатии, неспецифической диспротеинемии. Моноклональные гаммапатии симптоматические (вторичные). Определение. Патогенез. Заболевания и состояния, сопровождающиеся симптоматическими парапротеинемиями. Дифференциальная диагностика между парапротеинемическими гемобластозами и симптоматическими парапротеинемиями.
6	Моноклональная гаммапатия неуточненного значения	Определение. Вероятные причины, возможные исходы. Значение иммунохимического исследования. Тактика ведения пациента в амбулаторно-поликлинических условиях.
7	Смежные с гематологическими заболеваниями	Лейкемоидные реакции. Определение понятия и классификация. Лейкемоидные реакции нейтрофильного типа. Гиперэозинофильный синдром. «Большие» эозинофилии: определение, критерии, причины. Лейкемоидные реакции лимфоцитарного типа. Инфекционный мононуклеоз. Реактивные эритроцитозы. Патогенетическая классификация. Болезни накопления (тезуризмозы). Болезнь Гоше. Особенности поражения костного мозга, селезенки, костно-суставной системы. Диагностические критерии. Принципы заместительной терапии. Болезнь Ниманна – Пика. Болезнь Хенда – Крисчена – Шюллера. Симптоматические цитопении
8	Дифференциальная диагностика при синдромах панцитопении, тромбоцитопении	Критерии синдрома панцитопении. Сочетание с другими синдромами (лимфоаденопатия, спленомегалия, интоксикационно-воспалительный синдром, геморрагический синдром). Дифференциальная диагностика в зависимости от сочетания синдромов. Симптоматические цитопении при: системной красной волчанке, ревматоидном артрите, лейкоцитокластическом васкулите. Значение исследования костного мозга.

		касы. Диагностикасы. Саралау диагнозы. Ағымы мен нәтижелері. Емдеу. Бауыр комасы кезіндегі көрсетілетін шұғыл жәрдем. Болжамы.
27	Бүйректің туа біткен және тұқым қуатын аурулары	Тұқым қуатын нефрит. Бүйректің және зәр шығару жолдарының даму ақаулары (агенезиясы, гипоплазиясы, поликистозы, гидронефроз). Клиникасы. Диагностиканың зертханалық және аспаптық әдістері. Зәр шығару жүйесі дамуы ақауларының пренаталдық диагностикасы. Саралау диагнозы. Асқынулары. Консервативті емдеу. Хирургиялық емге көрсетілімдер. Тұқым қуатын нефрит. Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Саралау диагнозы. Ағымы мен нәтижелері. Болжамы. Емдеу. Диспансерлік бақылау. Полиуриялық синдромды тубулопатия (бүйректік глюкозурия, бүйректік қантсыз диабет, бүйректік тұзды диабет). Клиникасы. Диагностикасы. Саралау диагнозы. Нәтижелері. Емдәммен емдеу. Емдеу. Мешелтипес синдромды тубулопатия (фосфат-диабет, де Тони-Дебре-Фанкони синдромы). Клиникасы. Диагностикасы. Рентгенологиялық мәліметтері. Саралау диагнозы. Нәтижелері. Ағымы. Нефролитиазды тубулопатия (цистинуриясы, оксалуриясы, глицинуриясы, ксантинуриясы). Клиникасы. Диагностикасы. Емдеу. Емдәммен емдеу.
28	Жүре пайда болған нефропатиялар	Рефлюкс-нефропатиясы. Нефротикалық синдром. Жіктелуі. Патогенезі. Клиникалық көріністері. Диагностикасы. Зертханалық зерттеу. Саралау диагнозы. Нәтижелері. Болжамы. Емдеу принциптері.
29	Қуық аурулары	Циститтер. Этиологиясы. Клиникасы. Диагностикасы. Саралау диагнозы. Емдеу. Алдын-алу. Диспансерлік бақылау.
30	Бүйрек функциясының жеткіліксіздігі (БЖЖ)	Бүйрек функциясының жіті жеткіліксіздігі. Анықтамасы. Себептері. Патогенезі. БЖЖ сатылары. Клиникалық көріністері және әр сатысының биохимиялық көрсеткіштері. Саралау диагнозы. БЖЖ сатыларына сәйкес емдеу. Бүйрек функциясының созылмалы жеткіліксіздігі. БСЖ себептері мен сатылары. БСЖ клиника-

		лық көріністері және әр сатысының биохимиялық көрсеткіштері. Емдеу принциптері. Емдәммен емдеу (Джордано-Джованетти, Борта). Гемодиализ бен бүйрек трансплантациясын жүргізудегі көрсетілімдері.
31	Теміртапшылықты анемия	Этиологиясы. Патогенезі. Клиникасы. Гемограмма және темір алмасуының көрсеткіштері. Саралау диагнозы. Ағымы мен нәтижелері. Емдеу. Алдын-алу. Апластиялық анемия (қанөндірім депрессиялары). Имундық апластиялық анемиялар. Этиопатогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Гемограммалар, миелограммалар және трепанобиопсиялар көрсетілімдері. Саралау диагнозы. Ағымы мен нәтижелері. Емдеу. Сүйек кемігін трансплантациялауға көрсетілімдер. Тұқым қуатын апластиялық анемиялар (Фанкон, Блекфен-Даймонд анемиялары). Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Саралау диагнозы. Емдеу. Диспансерлік бақылау.
32	Тұқым қуатын гемолиздік анемиялар	Тұқым қуатын гемолиздік анемиялар. Ферментопатиялар (глюкозальқ-6-фосфатдегидрогеназалар дефициті, пируваткиназалар). Гемолиз патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Саралау диагнозы. Емдеу. Гемолиздік криз кезінде көрсетілетін шұғыл жәрдем. Гемоглобинопатиялар (талассемиясы, орақ тәрізді жасушалы анемия және т.б.). Гемолиз патогенезі. Клиникасы. Гемограмма көрсеткіштері, эритроциттердің морфологиялық ерекшеліктері. Саралау диагнозы. Ағымы мен нәтижелері. Болжамы. Емдеу.
33	ДБС-синдромы	ДБС-синдромы. Микроангиопатиялық гемолиздік анемиялар. ДБС-синдромы. Себептері. Патогенезі. Клиникалық көріністері, коагулограмма көрсеткіштері, сатыларына байланысты емдеу. Ағымы. Болжамы. Алдын-алу. Гемолиздік-уремиялық синдромы (Гассер синдромы). Этиологиясы. Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Гемограмма мен коагулограмма көрсеткіштері. Саралау диагнозы. Ағымы, асқинулары мен нәтижелері. Шұғыл жәрдем көрсету принциптері. Қалпына келтіру кезеңінде емдеу. Тромбоздық тромбоцитопениялық пурпурасы

		Рандю-Ослера, синдром Эллерса-Данлоса, Марфана. Особенности диагностики у детей. Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейна-Геноха) у детей. Особенности заместительной терапии гемофилии А и В у детей. Плазменные и рекомбинантные факторы свертывания. Профилактика.
Итого: 360 часов		
Гематология амбулаторно-поликлиническая		
1	Дифференциальная диагностика при анемическом синдроме	Определение и патогенетическая классификация анемий. Лабораторные характеристики различных видов анемий. Дифференциальная диагностика анемий в зависимости от насыщения гемоглобином эритроцитов и регенераторной способности костного мозга. Показания к цитологическому исследованию костного мозга при анемическом синдроме.
2	Латентный дефицит железа и железодефицитная анемия	Обмен железа в норме и патологии. Особенности обмена железа у женщин. Клиническая симптоматика сидеропении. Лабораторная диагностика нарушений обмена железа. Определение понятий латентный и предлатентный дефицит железа. Этиология железодефицитных анемий. Основные источники скрытых потерь железа. Принципы лечения дефицита железа. Классификация ферропрепаратов. Тактика лечения в зависимости от степени тяжести анемии и клинической ситуации. Особенности амбулаторного наблюдения.
3	Анемия хронических заболеваний	Определение понятия. Патогенез анемии хронических заболеваний. Основные виды анемии хронического заболевания. Критерии диагностики. Лечение. Роль терапии рекомбинантным эритропоэтином.
4	Витамин В12 и фолиеводефицитные анемии	Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Характерные изменения в ОАК. Дифференциальная диагностика при панцитопеническом синдроме. Роль цитологического исследования костного мозга, исследования уровня витамина В12 и фолиевой кислоты. Значение идентификации причины дефицита витамина В12, фолиевой кислоты. Принципы терапии. Особенности профилактического лечения, амбулаторного ведения.

		пространенность. Патогенез. Диагностика. Тактика заместительной терапии. Показания к трансплантации ГСКК. Гемолитическая болезнь новорожденных. Факторы риска. Ранняя диагностика. Возможные осложнения. Прогноз. Диагностика. Лечение. Профилактика.
9	Геморрагические заболевания у детей	<p>Пренатальная диагностика геморрагических диатезов. Медико-генетическое консультирование. Особенности ведения родов и профилактика тромбоцитопении у новорожденного у женщин, страдающих ИТП. Наследственные дефициты факторов свертывания крови. Наследственный дефицит факторов VIII, IX, XI. Наследственный дефицит фактора XII (Хагемана). Наследственный дефицит факторов протромбинового комплекса (VII, X, II). Наследственные а и дисфибриногемии. Наследственный дефицит XIII фактора. Болезнь Виллебранда. Классификация. Особенности ранней диагностики наследственных коагулопатий у детей. Приобретенные геморрагические коагулопатии. Имунные гемофилии (анти-VIII, анти-IX, анти-XI, анти-V и др.). Формы, обусловленные дефицитом К-витаминзависимых факторов (геморрагическая болезнь новорожденных, геморрагический синдром при кишечных дисбактериозах у детей, геморрагический синдром при механической желтухе). Врожденные аномалии тромбоцитов (синдром Бернара-Сулье, тромбастения Гланцмана, тромбоцитопатия с отсутствием коллаген-агрегации, отсутствие рецепторов к тромбоспондину, дефицит 3-го пластиночного фактора, наследственные тромбоцитопатии, нарушение захвата и метаболизма ионов кальция, наследственные тромбоцитопатии с дефицитом альфа-гранул, синдром серых тромбоцитов и других форм). Наследственные тромбоцитопатии – смешанный дефицит альфа и бетта-гранул. Тромбоцитопатии, ассоциированные с другими синдромами (синдромы Чедиака-Хигаси, Германского-Пудлака, ТАР-синдром, синдром Вискотта Олдрича и др.). Наследственные трудно классифицируемые формы Тромбоцитопатии (аномалия Мея Хеглина, монреальский синдром и др.).</p> <p>Ангиопатические геморрагические диатезы: болезнь</p>

		(Мошковиц синдромы). Себептері. Патогенезі. Клиникасы. Гемограмма мен гемостазиограмма көрсеткіштері. Саралау диагнозы. Ағымы мен нәтижелері. Емдеу принциптері. Қарқынды терапия, ЖБЖ емдеу. Гигантты гемангиома (Казабах-Меритта синдромы). Гемолиз патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Емдеу.
34	Тромбоцитопатиялар	Тұқым қуатын тромбоцитопатиялар (Гланцман, Бернар-Сулье аурулары). Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Виллебранд ауруы. Тұқым қуатын типтері. Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Гемостазиограмма көрсеткіштері. Тромбоцитопатияның саралау диагнозы. Емдеу. Жүре пайда болған тромбоцитопатиялар. Себептері. Диагностика әдістері. Емдеу. Алдын-алу.
35	Қантты диабет. Қантсыз диабет	Қантты диабет. Қантсыз диабет. Жілігі. Этиологиясы. Патогенезі. Жіктемесі (ДДСҰ, Мартынов бойынша). Ерте жастағы және жасөспірімдегі клиникалық ерекшеліктері. Диагностиканың зертханалық әдістері, глюкозаға толеранттылық тесті. Саралау диагнозы. Ағымы мен нәтижелері. Асқынулары. Емдеу принциптері. Диспансерлік бақылау. ҚР қантты диабетпен сырқаттанатын балаларға жәрдем беру шараларын ұйымдастыру. Қантсыз диабет. Диабеттік комалар. Себептері, диабеттік кома әр түрінің клиникалық ерекшеліктері мен биохимиялық көрсеткіштері. Саралау диагнозы. Шұғыл жәрдем. Алдын-алу.
36	Қалқанша және қалқаншасерікбездердің аурулары	Гипотиреоз. Ілкі және салдарлық, туа және жүре пайда болған гипотиреоздар туралы түсінік. Патогенезі. Нәрестелердегі, емшектегі және ерте жастағы балалардағы клиниканың ерекшеліктері. Диагнозы. Диагностиканың әдістері. Саралау диагнозы. Емдеу принциптері. Диспансерлік бақылау. ҚР нәрестелерді гипо-тиреозға тексеру-скринингі. Диффузиялы уыттық зоб. Этиологиясы. Патогенезі. Клиникасы. Зерттеудің зерт-ханалық әдістері. Саралау диагнозы. Ағымы мен нәтижелері. Емдеу. Хирургиялық емге көрсетілімдер. Диспансерлік бақылау. Йод-дефицитті аурулар туралы түсінік. Эндемиялық

		(йоддефицитті) зоб. Клиникасы. Емдеу. Алдын-алу. ҚР эндемиялық зоб жағдайлары. Аутоиммундық тиреоидит. Этиопатогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Емдеу. Гипопаратиреоздар. Гиперпаратиреоздар. Этиологиясы мен патогенезі. Клиникасы. Фосфорлық-кальцийлік алмасу көрсеткіштері. Диагнозы. Саралау диагнозы. Емдеу принциптері.
37	Өсу патологиясы. Семіздік	Өсу бағасы және дене пропорциясы. Бала өсуі мен дамуына гормондардың әсері (өсу гормоны, тиреоидті, жыныс гормондары). Нанизм. Тұқым қуатын факторлар, өсу бөгелісінің генезіндегі созылмалы соматикалық аурулар. Қысқа бой-лылардың әр түрлі формаларының саралау диагнозы. Гипофизарлы нанизм. Диагностика әдістері (сүйектік жас, өсу гормонының секрециясын зерттеу, компьютерлі және магнит-резонансты томография). Орын басушы гормондық терапия. Диспансерлік бақылау. Гигантизм. Ұзын бойлылардың әр түрлі формаларының саралау диагнозы. Гипофизарлы гигантизмнің диагностикасы, клиникасы және оны емдеу. Семіздік. Этиологиясы. Патогенезі. Жіктемесі. Клиникасы. Метаболиттік бұзылыстары. Диагностика әдістері (краниографиясы, көз түбі, зат алмасу көрсеткіштері, гормоналдық профилі). Семіздік әр түрлі формаларының саралау диагнозы. Емдеу. Емдәммен емдеу. Диспансерлік бақылау. Алдын-алу.
38	Жыныстық дамудың және жыныстық саралаудың бұзылуы	Жыныстың мезгілсіз дамуы. Анықтамасы. ЖМД нағыз және жалған формалары кезіндегі клиникалық көріністері мен гормоналдық статустардың ерекшеліктері. Диагностикасы. Емдеу. Диспансерлік бақылау. Гипогонадизм. Анықтамасы. Ілкі және салдарлық гипогонадизмнің клиникалық көріністері мен гормондық статустары, себептері. Диагностикасы. Емдеу. Диспансерлік бақылау. Клайнфельтер синдромы. Шерешевский-Гернер синдромы. Клиникасы. Диагностикасы. Кариотип сипаттамасы. Орын басушы гормондық терапия. Гермафродитизм.

		ной болезни при ОМЛ у детей. Особенности введения препаратов и коррекции ожидаемых побочных эффектов. Типичные осложнения при цитостатической терапии ОМЛ у детей. Диагностика нейрорлейкемии при ОМЛ – показания к люмбальной пункции, ЯМРТ, ЭЭГ.
4	Миелодиспластические синдромы	Определение понятия. Частота МДС у детей. Классификация ВОЗ. Диагностика. Роль трансплантации ГСКК.
5	Идиопатическая (аутоиммунная) тромбоцитопеническая пурпура	Особенности диагностики аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуры у детей. Классификация по течению заболевания. Характеристика острой иммунной тромбоцитопенической пурпуры. Сравнительная характеристика ответов на различные виды лечения у детей и взрослых. Выбор терапии. Роль высоких доз внутривенного иммуноглобулина, терапии ГКС. Причины ограниченного использования спленэктомии и иммунодепрессантов у детей. Спленэктомия при ИТП у детей – показания, особенности.
6	Апластическая анемия	Этиология. Идиопатическая и вторичные аплазии. Врожденная и приобретенная парциальная красноклеточная аплазия. Критерии диагноза. Тактика при тяжелой и нетяжелых апластических анемиях. Особенности дифференциальной диагностики и дифференцированной терапии ПКАА. Особенности иммуносупрессивной программной терапии апластических анемий у детей.
7	Дизэритропоэтические анемии	Наследственные дизэритропоэтические анемии. Наследственная дизэритропоэтическая анемия II типа (HEMPAS), наиболее часто встречающаяся в практике. Наследственные дизэритропоэтические анемии I и III типов. Клиника наследственных дизэритропоэтических анемий. Лечение. Приобретенная дизэритропоэтическая анемия (рефракторная сидеробластная анемия). Патогенез. Клиника. Диагностика и лечение. Трансформация в гемобластоз.
8	Гемолитические анемии у детей	Врожденные и приобретенные гемолитические анемии. Конституциональная анемия Фанкони. Лечение. Показания к трансплантации ГСКК. Наследственные мембранопатии. Клинические особенности. Тактика лечения у детей. Гетерозиготные талассемии. Рас-

2	Острые лимфобластные лейкозы	<p>Эпидемиология ОЛЛ у детей. Значение проточной цитометрии, цитогенетических и молекулярно-генетических исследований в диагностике ОЛЛ. Выживаемость, прогноз. Клинические синдромы. Особенности у детей раннего возраста. Изменения в ОАК.</p> <p>История развития программной терапии ОЛЛ у детей. Протоколы исследовательской группы BFM. Основные протоколы терапии ОЛЛ (группы BFM, CALGB, GMALL, GIMEMA, и др.). Выбор ПХТ в зависимости от иммунологического варианта и цитогенетических особенностей ОЛЛ.</p> <p>Особенности программной химиотерапии ОЛЛ у детей: тактика в ходе индукционной, консолидирующей и поддерживающей терапии. Особенности ПХТ при T вариантах ОЛЛ, фенотипически зрелом ОЛЛ. Принципы сопроводительной антибиотической терапии. Профилактика, диагностика, лечение нейтролейкемии у детей. Ранние и поздние рецидивы ОЛЛ. Классификация в зависимости от локализации. Протоколы химиотерапии рецидивов ОЛЛ. Показания к аллогенной трансплантации ГСМК (родственная, неродственная, гаплоидентичная). Трансплантация ГСМК пуповинной крови - преимущества и ограничения. Режимы консолидации. Особенности иммуносупрессивной терапии после аллогенной трансплантации у детей. Критерии выздоровления. Отдаленные последствия ПХТ при детском ОЛЛ. Понятие о минимальной резидуальной болезни (МРБ). Методы диагностики. Сравнение чувствительности различных методов. Значение мониторинга МРБ при ОЛЛ у детей.</p>
	Острые миелобластные лейкозы	<p>Эпидемиология ОМЛ у детей. Частота различных вариантов. Клиническая картина. Диагностика. Прогностические факторы, роль цитогенетических аномалий для определения прогноза. Особенности клинической картины и диагностики острого промиелоцитарного лейкоза у детей. Программная терапия. Основные химиопрепараты – цитозин-арабинозид, антрациклины. Режимы химиотерапии. Этапность лечения. Критерии ремиссии и рецидива. Возможности мониторинга минимальной резидуаль-</p>

		Клиникасы. Зертханалық диагностика әдістері. Саралау диагнозы. Емдеу принциптері.
Барлығы 360 сағат		
Стационардағы гематология		
1	Дәрігер-гематолог дәрігердің дәлелдеуге негізделген клиникалық эпидемиология және медицина	Клиникалық эпидемиология мақсаты мен міндеттері. Терапиялық қосымша іс-шаралардың нәтижелігін сипаттайтын негізгі көрсеткіштер. Суррогат критерийлері туралы түсініктер. Дәлелдемелі медицина тарихы. Клиникалық оқулықтар, басшылықтар құрастыру, бейімдеу, қолдану және сараптамалы бағасы. Дәлелдемелі медицина негізінде гемобластоздардың емдеу хаттамалары. Медициналық аудиттің ұйымдастыру негіздері.
2	Гематологиядағы медициналық этика мен медициналық деонтология	Медицина коллективіндегі қарым қатынастар (дәрігер және әріптестер, дәрігер және медицина қызметкері). Интенсивті терапия, реанимация жүргізуінде гематолог-дәрігер қызметінің деонтологиялық аспектілері. Гематологиялық науқастың емделуіне рұқсат беруін хабарлау. Ақы «Науқастың ақтық жағдайы» мәселесі (терапияны жалғастыруына шешім қабылдау; эвтаназия мәселесі және т.б.).
3	Жіті лейкоздар	Жіті лейкоздардың этиологиясы және патогенезі. Жіті лейкоздар патогенезінің клондық теориясы. Ісіктік прогрессия туралы түсініктер. Морфологиялық, цитохимиялық және иммунологиялық ерекшеліктері негізінде жіті лейкоздардың жіктелуі. Жіті лейкоздар диагностикасы және болжау бағасы әдістері: цитологиялық, цитохимиялық, иммунологиялық (иммунофенотиптеу, «проточная цитометрия»), цитогенетикалық, молекулярлы-генетикалық (FISH, сапалы және сандық ПТР, секвенирлеу, спектральды кариотип /SKY/, mРНК/микрочип экспрессиясын талдау). Жіті лейкоздар емдеуінің жалпы принциптері. Жіті лейкоздардың бағдарламалы терапиясы. Ремиссия, консолидация индукциясы, реиндукция және ұстанымды терапия түсініктемелері. Нейтролейкемияның алдын алу әдістері. Терапияға жауаптың критерий-

		лері. Пайда болу мерзімі мен орналасуы бойынша жіті лейкоздар рецидивтерінің жіктелуі. Жіті лейкоздар емінде сәулелі терапияның орыны мен ролі. ГСКК трансплантациясына көрсетілімдер. Жүктілік мерзіміне байланысты жіті лейкозбен сырқаттанатын жүкті әйелдердің күтім ерекшеліктері.
4	Жіті миелобласты лейкоздар	Клиникалық көріністері. ҚЖА айқын өзгерістері. Жіті миелобласты лейкоздардың (ЖМЛ) диагностикасы. Бласты клеткалардың морфологиялық және цитохимиялық ерекшеліктері. «проточная цитометрия» және молекулярлы-генетикалық зерттеу әдістердің ролі. Болжамдау факторлары. Бағдарламалы терапия. Жоғары дозалы консолидация үшін көрсетілімдер мен қарсы көрсетілімдері. Препараттарды еңгізу және кері әсерін коррекциялау ерекшеліктері. ЖМЛ цитостатикалық емдеуінде болатын типті асқынулар. ЖМЛ нейрорлейкемия диагностикасы – люмбальды пункция, ЯМРТ, ЭЭГ көрсетілімдері.
5	Жіті промиелоцитарлы лейкоз (FAB вариант M3)	Жіті промиелоцитарлы лейкоздың (ЖПМЛ) эпидемиологиясы, патогенезі. Клиникалық көріністер ерекшеліктері. Болжамдау факторлары. Лейкоциттер санына байланысты бағдарламалы химиотерапияның ерекшеліктері. Құрамында транретиной қышқылы мен мышьяқтың үшсүтегі бар препараттардың ролі, олардың әсер ету механизмі. ЖПМЛ емдеу ерекшеліктері. Ісіктік клеткалар саралау синдромы – клиникалық көріністері, диагностикасы, алдын алу және емдеу әдістері.
6	Жіті миеломонобласты және монобласты лейкоздар (FAB вариант M4 және M5)	Клиникалық көріністері, бластардың цитологиялық, цитохимиялық және иммунологиялық (проточная цитометрия) сипаттамасының ерекшеліктері. Сарысуда және несепте лизоцим деңгейін зерттеу ролі. Бағдарламалы емдеу ерекшеліктері, этопозидтің маңызы.
7	Жіті миелобласты лейкоздардың сирек варианттары – жіті эритромиелоз және жіті	Клиникалық ерекшеліктері. Жіті миелобласты лейкоздардың сирек кездесетін түрлері диагностикасында «проточная» цитометрия және цитохимиялық зерттеулер маңызы. Жіті эритро-

		Острые психозы. Патогенез. Стероидные психозы. Клиническая симптоматика острых психозов. Неотложные терапевтические мероприятия. Истероидные реакции в гематологии. Артифициальная постгеморрагическая анемия. Артифициальные геморрагические диатезы. Артифициальные цитопении. Неотложные лечебные действия. Острые нарушения мозгового кровообращения при тромбоцитопениях. Патогенез, неврологическая симптоматика, неотложные мероприятия. Острые тромбозы и тромбоземболии у гематологических больных Патогенез, клиника, неотложные мероприятия. Острые болевые синдромы. Патогенез. Клиника. Диагностика. Неотложные мероприятия Острая печеночная недостаточность в гематологии. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение. Острая почечная недостаточность у гематологических больных. Основные причины. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение.
43	Иммуногематология	Группы крови. Групповые антигены эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, плазменных белков. Химеры групп крови и их значение в гематологической практике. Определение группы крови по системы АВ(0) и резус. Правила переливания компонентов крови.
44	Гематологические проявления при СПИД	СПИД – определение понятия. Критерии диагноза. Наиболее частые гематологические осложнения при СПИД. Особенности кинического течения СПИД-ассоциированных лимфопролиферативных заболеваний.
Итого: 360 часов		
Детская гематология в стационаре		
1	Особенности курации и проведения лечебно-диагностических манипуляций у детей с заболеваниями крови	Психологические особенности детей с заболеваниями системы крови. Особенности проведения лечебно-диагностических манипуляций у детей (пункция костного мозга, трепанобипсия и др.) у детей различного возраста. Информирование пациентов (родственников) о манипуляции в соответствии с кодексом о здоровье.

		и других форм. Наследственные тромбоцитопатии – смешанный дефицит альфа и бета-гранул. Наследственные тромбоцитопатии с дефицитом бета-гранул. Изолированный дефицит бета-гранул. Форсы, ассоциированные с дефицитом бета-гранул и другими аномалиями (синдромы Чедиака-Хигаси, Германского-Пудлака, ТАР-синдром, синдром Вискотта Олдрича и др). Наследственные трудно классифицируемые формы тромбоцитопатии (аномалия Мея Хеглина, монреальский синдром и др). Приобретенные формы тромбоцитопатии.
40	Поражение костного мозга при негематологических заболеваниях	Поражение костного мозга при тезуризмозах (болезнь Гоше, Ниманна – Пика), метастазах солидных опухолей, заболеваниях костей, воздействии ионизирующего излучения. Особенности диагностики и дифференциальной диагностики с заболеваниями крови.
41	Порфирии	Основные данные о нормальном синтезе порфиринов и методах его изучения. Общие вопросы. Методы изучения порфиринового обмена. Классификация порфирий. Эритропоэтические уропорфирии. Методы диагностики. Экспресс-диагностика. Лечение. Эритропоэтическая протопорфирия. Характер наследования. Клиника, характерные признаки. Лечение. Неврологические изменения при острой перемежающейся порфирии. Патогенез, клиника, неотложные мероприятия.
42	Неотложные состояния в гематологии	Острые анемические синдромы Острая массивная кровопотеря Патогенез. Клиника. Диагностика. Острый синдром гемолиза. Патогенез различных форм. Клиника. Диагностика. Неотложные мероприятия. Анемические комы. Патогенез различных форм. Клиника. Диагностика. Неотложные мероприятия. Острые цитопенические синдромы Агранулоцитоз. Этиология. Патогенез. Клиника. Некротическая энтеропатия. Септический шок. Диагностика. Лечение. Профилактика. Острая тромбоцитопения . Этиология и патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение. Профилактика. Острая аплазия кроветворения. Этиология и патогенез. Клиника. Лечение. Профилактика. Острые нейropsychические синдромы в гематологии.

	мегакариоцитарлы лейкоз	миелоз және жіті мегакариоцитарлы лейкоздың болжамы. Химиотерапия және қосарланған емдеу ерекшеліктері. ГСКК трансплантациясы көрсетілімдері.
8	Жіті лимфобласты лейкоздар	Иммунитет тапшылығы және цитогенетикалық ерекшеліктеріне байланысты ЖЛЛ жіктелуі. Классификациялық ұстанымдар (FAB, БДСҰ жіктелуі). Иммунофенотипке байланысты аурудың клиникалық ерекшеліктері. ЖЛЛ диагностикасында цитогенетикалық және молекулярлы-генетикалық зерттеу әдістерінің маңызы. Типті хромосомалық абберациялар (t(12;21), t(1;19), t(9;22)), олардың болжамдық маңызы. Беркит лимфомасы морфологиясымен көрінетін ЖЛЛ (FAB вариант L3); диагностика және терапиялық стратегия ерекшеліктері. Ересек науқастарда ЖЛЛ емдеу принциптері. Терапия кезеңдері. Терапия тиімділігін бағалау критерийлері. Рецидивтерінің жіктелуі. Нейролейкемия – диагностикасы, алдын алуы және емдеуі. Минималды қалдық ауруы: маркерлері, анықтау әдістері, болжау және емдеу тактикасын анықтау үшін маңызы. ЖЛЛ терапиясының негізгі хаттамалары (CALGB, GMALL, GIMEMA, BFM, ГНЦ РАМН және т.б. топтары). Әртүрлі зерттеу топтар ұстанымдарын салыстыру және олардың тиімділігі. ЖЛЛ иммунологиялық варианттары мен цитогенетикалық ерекшеліктері бойынша БХТ таңдау. Ересектерде ЖЛЛ бағдарламалық химиотерапия ерекшеліктері: индукциялық, консолидациялық және ұстанымды терапия барысындағы тактикасы. Қосарланған антибактериялық терапия принциптері. Ересек науқастарға метотрексаттың үлкен дозасын тағайындау ерекшеліктері.
9	Созылмалы миелопрлиферативті аурулар: идиопатиялық миелофиброз (сублейкемиялық миелоз), эссенциалды	Анықтамасы. Созылмалы миелопрлиферативті аурулардың (СМПА) жіктелуі. Диагностика критерийлері. Сүйек кемігінің гистологиялық зерттеулері, цитогенетикалық және молекулярлы-генетикалық зерттеу әдістерінің маңызы. СМПА саралау диагностикасына BCR/ABL гені мен

	тромбоцитемия (созылмалы мегакариоцитарлы лейкоз), шынайы полицитемия (эритремия)	<p>JAK2 V617F мутацияның ролі. Жіктелмеген СМПА туралы түсініктер.</p> <p>Негізгі СМПА жіктелуі. СМПА терапиялық тактикасы – циторедуктивті, антитромбоцитарлы (анагрелид) және антиагрегантты терапия маңызы. СМПА интерферон, иммуномодуляторлы агенттерді қолдану (талидомид, леналидомид, VEGF-ке моноклонды антиденелер).</p> <p>СМПА тромбоздық асқынуларын алдын алу, диагностикасы.</p>
10	Созылмалы миелолейкоз	<p>Патогенезі. Диагностикасы. Стандартты цитогенетикалық әдістердің, FISH, сандық және сапалық ПТР сезімталдылығы және ролі. Созылмалы миелолейкоз (СМЛ) кезеңдерін жіктеу және олардың критерийлері.</p> <p>Тирозинкиназа ингибиторларын жіктеу. Ауру кезеңіне байланысты созылмалы миелолейкоздың заманауи терапиясы. Тирозинкиназа ингибиторларымен емдеу барысында цитогенетикалық және молекулярлы-генетикалық мониторингтің маңызы. СМЛ терапия хаттамалары. СМЛ емдеуінде ГСКК трансплантацияның ролі.</p> <p>Бластты криз анықтамасы, жіктелуі. Емдеу тактикасы. Жіті лейкоздар емінен СМЛ бластты криздер терапиясының айырмашылығы. Жүкті әйелдерде СМЛ күтім ерекшеліктері.</p>
11	Идиопатиялық миелофиброз	<p>Анықтамасы. Диагностикалық критерийлері. Миелофиброзбен көрінетін басқа аурулардан саралау диагностикасы. Идиопатиялық миелофиброздың (сублейкемиялық миелоз) клиникалық-зертханалық ерекшеліктері. Жіктелуі. Ауру кезеңіне байланысты терапия принциптері. Циторедуктивті терапия, интерферондар, ангиогенді агенттер, сүйек кемігі трансплантация ролі. Спленэктомияға көрсетілімдер. Идиопатикалық миелофиброзда спленэктомия жасау ерекшеліктері, операция алдында және одан кейін қолдану. Жүкті әйелдерде СМЛ күтім ерекшеліктері.</p>
12	Созылмалы лимфолейкоз	<p>Анықтамасы. Диагноз критерийі. СЛЛ лимфоциттердің морфологиялық сипаттамасы. А.И. Воробьев, Rai, Binnet бойынша жіктелуі. Болжау</p>

38	Гемофилия А, В, С. Болезнь Виллебранда	<p>Особенности геморрагического синдрома при гемофилиях. Расчет дозы факторов свертывания. Тактика при гемартрозах. Показания к ортохирургическому лечению у больных с гемофилией. Выбор методов хирургического лечения (эндопротезирование, синовиртез, синовэктомия и др.). Подготовка к оперативному лечению. Особенности ведения больных в послеоперационном периоде. Возможные ранние и поздние осложнения после оперативных вмешательств. Особенности диагностики и лечения болезни Виллебранда. Ингибиторная гемофилия – принципы диагностики и лечения. Особенности оперативных вмешательств при ингибиторной гемофилии.</p>
39	Тромбоцитопении. Тромбоцитопатии	<p>Классификация тромбоцитопений: Тромбоцитопении: наследственные и приобретенные. Тромбоцитопении иммунные. Острые и хронические аутоиммунные тромбоцитопении. Аутоиммунные тромбоцитопении симптоматические. Гетероиммунные тромбоцитопении. Иммунные тромбоцитопении и беременность. Иммунные тромбоцитопении и тиреоидиты. Клинико-лабораторная диагностика тромбоцитопении. Исследование костного мозга (пункция, трепанобиопсия и пр). Иммунологические методы аутоантител к тромбоцитам.</p> <p>Лечение аутоиммунных тромбоцитопений. Стероидная терапия.</p> <p>Иммунодепрессантная терапия. Спленэктомия. Иммуноглобулин для внутривенного введения. Экстракорпоральные методы. Даназол. Циклоспорин А. Витамин С и др. Тромбоцитопатии (наследственные и приобретенные формы). Классификация. Наследственные тромбоцитопатии, связанные с патологией мембранных структур тромбоцитов.</p> <p>Синдром Бернара-Сулье. Тромбастиения Гланцманна. Тромбоцитопатия с отсутствием коллаген-агрегации. Отсутствие рецепторов к тромбоспондину. Дефицит 3-го пластиночного фактора. Наследственные тромбоцитопатии, связанные с нарушением процесса активации тромбоцитов. Аспирино-подобная Тромбоцитопатия. Нарушение захвата и метаболизма ионов кальция. Наследственные тромбоцитопатии с дефицитом альфа-гранул Синдром серых тромбоцитов</p>

36	ДВС-синдром	Определение понятия ДВС-синдрома. Наиболее частые причины ДВС. Классификация ДВС по стадиям. Клиника ДВС-синдрома. ДВС-синдром и сепсис. Гемолитико-уремический синдром. HELLP синдром. Лабораторные признаки ДВС синдрома и терапия в зависимости от стадии.
37	Синдром тромбофилии	Классификация наследственных и приобретенных тромбофилий. Наследственные тромбофилий, обусловленные дефицитом антитромбина III. Наследственные тромбофилий, обусловленные дефицитом протеина C и S. Наследственные тромбофилий, обусловленные наличием V фактора Leiden. Формы, связанные с болезнью Виллебранда ПВ и IV типов. Значение исследования полиморфизма генов свертывающей системы в клинической практике. Синдром вязких тромбоцитов. Другие формы наследственных тромбофилий. Приобретенные формы. Формы, связанные с нарушением синтеза антитромбина III. Формы, связанные с нарушением синтеза антитромбина C. Формы, связанные со стимуляцией адгезивности и агрегации тромбоцитов. Формы, связанные с повышением продукции и мультимерности фактора Виллебранда. Формы, связанные с потреблением антитромбина III, протеина C и плазминогена. Формы, связанные с увеличением уровня ингибитора тканевого активатора плазминогена. Формы, связанные с дефицитом продукции тканевого активатора плазминогена. Другие формы приобретенных тромбофилий Диагностика, профилактика, лечение Тромбозы венозной системы. Гипергомоцистеинемия. Этиопатогенез венозных тромбозов Классификация, клиника, диагностика, лечение Профилактика. Тромбозы и тромбоэмболии артериальной системы. Этиология и патогенез тромбозов и эмболий. Классификация, клиника, диагностика, лечение. Профилактика. Послеоперационные и послеродовые тромбозы и эмболии. Патогенез, клиника, диагностика, лечение и профилактика. Антифосфолипидный синдром. Диагностические критерии. Лечение и профилактика тромботических осложнений. Особенности течения беременности.

		факторлары. Терапия бастауына көрсетілімдер. Терапия тиімділігінің критерийлері. 1-і және 2-і катардағы терапия. СЛЛ терапиясында моноклонды антиденелерді тағайындау – ритуксимаб, алемтузумаб, ибритумомаб, тозитумомаб. Жетістіктері мен кемшіліктері. СЛЛ терапиясындағы нуклеозидтер аналогтары: мүмкіндіктері мен шектеулері. СЛЛ ісіктік массаны редукциялау тәсілдері (цитаферез, спленэктомия). СЛЛ-да ГСКК трансплантациясы көрсетілімдері.
13	Түкті клеткалы лейкоз	Анықтамасы, диагностикасы. Түкті клеткалы лейкозда клеткалардың цитологиялық, цитохимиялық және иммунологиялық ерекшеліктері. Саралау диагностикасы. Жіктелуі. Аурудың классикалық және варианттарының ерекшеліктері. Емдеу тактикасы. Заманауи терапиясы: 2-хлородиоксиаденозин, интерферондар, сплен-эктомия маңызы.
14	В-пролимфоцитарлы лейкоз	Диагноз критеріі. Аурудың ағымы және болжау ерекшеліктері.
15	Ходжкин емес лимфомалар	Анықтамасы. Патогенезі. Лимфома этиологиясында HTLV-I және Эпштейн вирусының ролі. А.И. Воробьев пен М.Д. Бриллиант жіктелу, REAL жіктелу, БДСҮ жіктелу принциптері. Ауру ағымы мен болжамына байланысты лимфомалардың жіктелуі – индолентті, агрессивті, жоғары агрессивті. Диагностика әдістері: гистологиялық, цитологиялық, цитохимиялық, иммуноморфологиялық. Лимфома варианттары мен кезеңдері. Клиникалық көріністері. Лимфопрлиферативті ауруларда В-симптомдар туралы түсініктері. Лимфомаларды емдеуінің жалпы принциптері. Химиятерапия, сәулелі терапия және хирургиялық емдеу әдістерінің ролі мен орыны. Мегадозды терапия мен ГСКК трансплантацияны тағайындау принциптері.
16	Маргиналды аймақ клеткаларының лимфомалары	Маргиналды аймақ клеткаларынан нодальды және көкбауырлық лимфома. MALT-лимфомалары. Цитологиялық, иммунологиялық, гистологиялық

		және иммуногистохимиялық ерекшеліктері. Басқа CD5-лимфопротеративті аурулармен саралау диагностика жүргізу. Болжамы. Емдеу тактикасы. Көкбауырдың маргиналды ай-мағы клеткалардан туындайтын лимфома ерекшеліктері.
17	Мантиялық аймақ клеткаларының лимфомасы	Ісіктің даму тарихы. Патогенезі, эпидемиологиясы. Клиникалық көріністері және иммуно-морфологиялық мәліметтері. Иммунофенотип. Мантиялық аймақ клеткаларынан туындайтын лимфоманың цитогенетикасы және молекулалық биологиясы. D1 циклиннің транслокациясы t(11;14) және гиперсекрециясы. Саралау диагностикасы. Ауру ағымы, емдеуі және болжамы.
18	Фолликулярлы лимфома	Эпидемиологиясы. АҚШ, Еуропада фолликулярлы лимфома жиілігі ТМД елдерінде тіркелген ауру жиілігінен айырмашылығы. Патогенезі. Иммунофенотип, гистологиялық және иммуногистохимиялық диагностика ерекшеліктері. Гистологиялық жіктелу. Клиникалық ерекшеліктері. Гистологиялық типінен болжамның тәуелділігі. Фолликулярлы лимфомалардың цитогенетикалық ерекшеліктері. Емдеу тактикасы. Моноклонды антиденелердің ролі. ГСКК трансплантациясына көрсетілімдер.
19	Диффузды В-іріклеткалы лимфома	Эпидемиологиясы. Иммунофенотип, гистологиялық және иммуногистохимиялық диагностика ерекшеліктері. Саралау диагностикасын жүргізу. Клиникалық ерекшеліктері. Емдеу тактикасы. ГСКК трансплантациясына көрсетілімдер.
20	Перифериялық Т-клеткалы лимфома	Перифериялық Т-клеткалы лимфома диагностикасының ерекшеліктері. Т лимфоциттер клондығын зерттеу маңыздылығы.
21	Терінің Т-клеткалы лимфомасы	Тері асты клетчатканың Т-клеткалы панникулит тәрізді лимфомасы. Саңырауқұлақ тәрізді микоз/Сезари синдромы. Анапластикалық ірі клеткалы лимфома, Т/0-клеткалы, терінің бірінші зақымдануымен өтеді. Т-клеткалы лимфомада тері зақымдарының ерекшеліктері. Гистологиялық суреттемесі. Ісіктік клеткалар

		Исследование агрегации тромбоцитов регистрация светопропускания по методу Борна. Количественное определение содержимого, плотных и альфа-гранул тромбоцитов в плазме, в крови (серотонина, IV фактора, (тромбоглобулина, тромбоспондина и др). Методы определения адгезии и распластывания тромбоцитов. Методы определения содержания мембранных гликопротеинов тромбоцитов. Оценка коагуляционной активности тромбоцитов и определение фактора 3. Другие методы исследования тромбоцитов. Вторичный плазменный гемостаз. Номенклатура и свойства факторов свертывающей системы крови. Внутренний и внешний механизмы свертывания и их взаимосвязь. Конечный этап свертывания крови (формирование тромбина, стабилизация фибрина). Физиологические противосвертывающие механизмы (система первичных и вторичных антикоагулянтов антипротеаз). Фибринолиз. Механизмы фибринолиза и их взаимосвязи. Методы исследования свертывающей системы крови и фибринолиза. Стандартизованные коагулологические тесты. Тромбоэластография. Автоматическое определение коагулологических тестов. Методы исследования внутреннего механизма свертывания крови (частичное тромбопластиновое время, активированное частичное тромбопластиновое время). Методы исследования внешнего механизма свертывания крови (протромбиновое время, протромбиновый индекс и др). Методы, характеризующие конечный этап свертывания крови (тромбиновое время, в определение содержания фибриногена и фактора XIII). Количественное и качественное определение антитромбина III. Методы определения количества и функциональной активности протеинов C и S Методы определения V фактора Ledien (р-считенности к активированному протеину C). Методы исследования фибринолитической активности крови (эуглобулиновый лизис, XPa-зависимый фибринолиз и др). Методы определения D-димеров. Определение продуктов деградации фибриногена и фибринмономерных комплексов (этаноловый, протаминсульфатный, ортофенантролиновый тесты и др). Методы определения дефицита факторов свертывания крови. Методы количественного определения факторов II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII и их ингибиторов. Методы экспресс-диагностики тромбозов и ДВС-синдромов.
--	--	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

33	Процессинг трансплантации аллогенных и аутологичных периферических ГСКК и костного мозга	Основные методы коллекции ГСКК. Механизмы и схемы мобилизации периферических ГСКК. Технология забора клеток костного мозга. Способы оценки чистоты коллекции ГСКК. Протокол замораживания, хранения, размораживания и введения ГСКК. Особенности трансплантации при значительной несовместимости по группе крови по системе АВ(0) и резус-фактору.
34	Гемолитические анемии	Определение понятия. Общие признаки гемолитических анемий. Критерии гемолитического синдрома. Классификация. Наследственные гемолитические анемии. Наследственные гемолитические анемии, обусловленные дефектом мембраны эритроцитов. Наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушением активности ферментов эритроцитов. Наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушением структуры гемоглобина (талассемии, гемоглобинопатии). Приобретенные гемолитические анемии. Иммунные гемолитические анемии (аутоиммунные гемолитические анемии, гетероиммунные гемолитические анемии). Проба Кумбса. Гемолитический синдром/болезнь Мошковиц. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (болезнь Маркиафавы-Микели). Механические гемолитические анемии. Гемолитические анемии, обусловленные воздействием паразита (малярия). Гемолитические анемии, связанные с недостатком витаминов. Принципы терапии различных форм гемолитических анемий.
35	Физиология и патофизиология системы гемостаза	Система первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз. Рецепторный аппарат тромбоцитов, опосредующий гемостатическую функцию тромбоцитов. Учение об интегринах. Система адгезивных молекул плазмы крови (фактор Виллебранда, фибриноген, фибронектин, тромбоспондин, витронектин и др.). Атромботические функции и протромбогенные свойства сосудистой стенки. Последовательность тромбоцитарных реакции в процессе первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Методы исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Определение проницаемости микрососудов и времени кровотечения. Количественное определение тромбоцитов и мегакариоцитов.

		морфологиясы мен иммунофенотипінің ерекшеліктері. Емдеу ұстанымдары.
22	Ірі гранулы лимфоциттердің Т- және НК-клеткалы лейкоцитарлары	Ірі түйіршікті лимфоциттердің морфологиялық сипаттамасы. Т- және НК клеткалардың иммунофенотипі ерекшеліктері. Т-клеткалы клондарын зерттеу маңызы. Агрессивті НК клеткалы лейкоз. Ірі түйіршікті лимфоциттерден дамыған лейкоздағы Шегрен синдромы. Терапия ерекшеліктері.
23	Т-клеткалы лимфомалардың сирек түрлері	Ангиоиммунобласты Т-клеткалы лимфома, гепатолиеналды Т-клеткалы лимфома, терінің біріншілікті зақымдарымен біріккен Т/0-клеткалы анапластикалық ірі клеткалы лимфома. Клиникалық көрінісі, диагностикасы, емдеу ерекшеліктері.
24	Ходжкин лимфомасы	Мәселе тарихы. Ходжкин лимфомасының жалпы сипаттамасы. Жіктелуі. Иммунофенотип ерекшеліктері. Рид-Березовский-Штернберг диагностикалық клеткаларының морфологиялық сипаттамасы. Т лимфоцитке немесе гистиоциттерге бай ДБККЛ, Т клеткалы лимфомамен, анапластикалық лимфомамен саралау диагностикасын жүргізу. Симптомдары, клиникалық көріністері. Ауру кезеңдері. Химиотерапия. Сәулелі терапия. Жоғары дозадағы химиотерапия мен ГСКК трансплантация маңызы. Ходжкин лимфомасы бар жүкті әйелдің күтім ерекшеліктері.
25	Лимфоциттарлы лимфомалар. Вальденстром Макроглобулинемия	Макроглобулинемия ашылу тарихы. Макроглобулиндер түсініктері. Гипервискозды синдром. Лимфоциттарлы лимфомалардың морфологиялық және иммунологиялық диагностикасы. Лимфоциттарлы лимфомалар және олардың асқыну емдеуіне плазмаферез, химиотерапия маңызы.
26	Көптік миелома. Парпротеинемиялық гемобластоздардың сирек түрлері	Анықтамасы. Эпидемиологиясы. Диагностикалық критерийлері. Durie-Salmon PLUS жіктелуі. Иммунохимиялық зерттеу маңызы. Өртүрлі иммунохимиялық варианттар жиілігі. Көптік миелома болжамы және өмірлігі. Көптік миеломаның асқынулары (остеодеструктивті синдром,

		диффузды остеопороз, патологиялық сынықтар, гипервискозды синдром, гиперкальциемия, екіншілік иммунитет тапшылығы, бүйрек қызметі жеткіліксіздігі): диагностикасы және терапия ерекшеліктері. Миелома-саркома туралы анықтамалар. Аурудың кезеңіне, остедеструктивті процестің таралуына, бүйрек қызметі бұзылуына байланысты емдеу стратегиясын таңдау. Негізгі препараттар мен химиотерапия сызбанұсқаулары. Көптік миеломада ГСҚК аутологиялық және аллогенді трансплантацияға көрсетілімдер мен шектеулері. Сирек парпротеинемиялық гемобластоздар - AL-амилоидоз, РОEMS синдром, секрет бөлмейтін көптік миелома. Клиникалық көріністер ерекшеліктері. Диагностикалық кри-терийлері. Терапиялық тактикасының айырма-шылықтары.
27	Идиопатиялық және екіншілік апластикалық анемия	Анықтамасы. Кездесу жиілігі. Этиологиясы, патогенезі, жіктелуі. Апластикалық анемия ауырлығы деңгейін анықтау. Негізгі клиникалық синдромдар. Диагностикасы, критерийлері. Саралау диагностикасы. Апластикалық анемияның бағдарламалы терапиясы. Ауыр және күрт ауыр түрлерінде ГСҚК трансплантациясын неғұрлым ерте жасау маңыздылығы. Жүктілік кезіндегі ерекшеліктері. Апластикалық анемияда трансфузиялық терапияның ерекшеліктері. Сенсибилизация және гемотрансмиссивті инфекциялардың алдын алу әдістері.
28	Нейтропения және агранулоцитоз	Жіктелуі. Этиологиясы, патогенезі. Агранулоцитоз және нейтропения дамуына иммундық факторлардың рөлі. Гаптенді агранулоцитоз. Клиникасы. Қан мен сүйек кемісі суреттемесі. Диагностикасы. Емдеуі. Алдын алуы.
29	Миелодисплазиялық синдромдар (МДС)	Анықтамасы. МДС жиілігі және өміршіндігі. БДСҰ жіктелуі. Миелодисплазия диагностикасы. Цитологиялық, цитохимиялық, цитогенетикалық және молекулярлы-генетикалық зерттеулер. МДС гипопластикалық варианты туралы түсініктер, диагностика ерекшеліктері. Түрлеріне байланысты МДС емдеу. 5q синдромын, шектен тыс бласттары бар рефрактерлі анемияның кли-

30	Цитостатическая болезнь	Этиология. Патогенез. Клиника: цитопенический синдром, некротическая энтеропатия, токсический гепатит, цитостатическое поражение отдельных органов и систем (миокардит, полиневрит, энцефалопатия). Диагностика. Инфекционные осложнения. Лечение (компонентная трансфузионная терапия, антибиотики, иммуноглобулин для внутривенного введения, профилактика бактериальных осложнений; стерильные палаты и блоки и др.). Профилактика
31	Инфекционные осложнения в гематологии	Особенности инфекционных осложнений при депрессиях кроветворения в зависимости от нозологической формы, проводимой терапии. Инвазивные микозы. Определение протония. Основные нозологические формы. Клинико-рентгенологические характеристики инвазивного аспергиллеза. Методы этиологической верификации диагноза инвазивный аспергиллез. Современная терапия инвазивных микозов. Генерализованные герпетические инфекции при гемобластозах. Этиологические факторы. Факторы риска. Особенности клинических проявлений. Особенности противовирусной терапии у иммунокомпроментированных больных. Основные возбудители бактериальных инфекций у пациентов с депрессиями кроветворения. Определение, клиническая характеристика фебрильной нейтропении. Ведение пациентов с нейтропенической лихорадкой. Стартовая антимикробная терапия. Тактика дальнейшей антимикробной терапии, продолжительность лечения. Определение, этиология, патогенез, диагностические критерии сепсиса и септического шока. Принципы терапии. Профилактика инфекционных осложнений у больных с нейтропенией – современный подход, основанный на данных доказательной медицины.
32	«Острый» живот в гематологии	Основные причины «острого» живота у пациентов с онкогематологическими заболеваниями. Особенности клинического течения острой хирургической патологии у пациентов при миелотоксическом агранулоцитозе, терапии ГКС. Особенности сопроводительной терапии и хирургического пособия. Ошибки и опасности оперативных вмешательств у гематологических больных.

		множественной миеломы (остеодеструктивный синдром, диффузный остеопороз, патологические переломы, гипервискозный синдром, гиперкальциемия, вторичный иммунодефицит, почечная недостаточность): диагностика и особенности терапии. Понятие о миеломе-саркоме. Стратегия выбора лечения в зависимости от стадии заболевания, распространенности остеодеструктивного процесса, нарушения функции почек. Основные препараты и схемы химиотерапии. Аутологичная и аллогенная трансплантация ГСКК при множественной миеломе – показания и ограничения. Редкие парапротейнемические гемобластозы - AL-амилоидоз, РОEMS синдром, несекретирующая множественная миелома. Особенности клинических проявлений. Диагностические критерии. Отличия терапевтической тактики.
27	Идиопатическая и вторичные апластические анемии	Определение. Частота встречаемости. Этиология. Патогенез. Классификация. Определение степени тяжести апластической анемии. Основные клинические синдромы. Диагностика, критерии. Дифференциальная диагностика. Программная терапия апластической анемии. Значение раннего выполнения трансплантации ГСКК при тяжелых и сверхтяжелых формах. Особенности при беременности. Особенности трансфузионной терапии при апластической анемии. Методы профилактики сенсбилизации и гемотрансмиссивных инфекций.
28	Нейтропения и агранулоцитоз	Классификация. Этиология. Патогенез. Роль иммунных факторов в развитии агранулоцитозов и нейтропений. Гаптенный агранулоцитоз. Клиника. Картина крови и костного мозга. Диагностика. Лечение. Профилактика.
29	Миелодиспластические синдромы	Определение понятия. Частота МДС и выживаемость. Классификация ВОЗ. Диагностика миелодисплазии. Значение цитологического, цитохимического, цитогенетического и молекулярно-генетического исследований. Понятие о гипопластическом варианте МДС, особенности диагностики. Лечение МДС в зависимости от формы. Особенности клинического течения и терапии 5q синдрома, рефрактерной анемии с избытком бластов. Роль трансплантации ГСКК. Особенности течения и терапии МДС у пациентов пожилого возраста.

		никалык ағымы мен терапия ерекшеліктері. ГСКК трансплантация рөлі. Кәрия науқастардың МДС ағымы мен терапия ерекшеліктері.
30	Цитостатикалық ауру	Этиологиясы, патогенезі. Клиникасы: цитопениялық синдром, некроздық энтеропатия, токсикалық гепатит, әр ағзалары мен жүйелердің цитостатикалық зақымдары (миокардит, полиневрит, энцефалопатия). Диагностикасы. Инфекциялық асқынулары. Емдеуі (компонентті трансфузиялық терапия, антибиотиктер, тамыр ішіне еңгізілетін иммуноглобулин, бактериялық асқынулардың алдын алу; стерильді палаталар мен блоктар және т.б.). Алдын алуы.
31	Гематологиядағы инфекциялық асқынулар	Нозологиясы, жүргізілген терапиясына байланысты қан түзушілік депрессиясының инфекциялық асқынуларының ерекшеліктері. Инвазивті микоздар. Анықтамасы. Негізгі нозологиялық түрлері. Инвазиялық аспергиллездің клиникалық-рентгенологиялық сипаттамасы. Инвазивті аспергиллез диагнозының этиологиялық верификация әдістері. Инвазиялық микоздардың заманауи терапиясы. Гемобластозда кездесетін генерализацияланған герпес инфекциялары. Этиологиялық факторлары. Қауіпті факторлары. Клиникалық көріністер ерекшеліктері. Иммунитет тапшылығы бар науқастың вирусқа қарсы терапия ерекшеліктері. Қан түзушілік депрессиясымен сырқаттанатын науқастардың бактериялық инфекцияларының негізгі қоздырғыштары. Анықтамасы, фебрилді нейтропенияның клиникалық сипаттамасы. Нейтропениялық қызбасы бар науқастардың күтімі. Алғашқы антимиқробты терапия. Әрі қарай жалғастырылған антимиқробты терапиясының тактикасы, емдеу ұзақтығы. Сепсис және сепсистік шоктың анықтамалары, этиологиясы, патогенезі, диагностикалық критерийі. Терапия принциптері. Нейтропениясы бар науқастардың инфекциялық асқынуларының алдын алуы – дәлелдемелі медицинаға негізделген заманауи ұстанымдары.

32	Гематологиядағы іш теспесі	Онкогематологиялық ауруларымен сырқаттанатын науқаста іш теспесінің негізгі себептері. Миелотоксикалық агранулоцитозда, ГКС терапиясы кезіндегі науқастың жіті хирургиялық патологияның клиникалық ағымы ерекшеліктері. Қосарланған терапия мен хирургиялық шаралардың ерекшеліктері. Гематологиялық науқастарда операциялардың қауіпі мен қателіктері.
33	Сүйек кемігі және аллогенді, аутологиялық перифериялық ГСКК трансплантациясы процессінгі	ГСКК коллекциясының негізгі әдістері. Перифериялық ГСКК мобилизация механизмдері мен сызбанұсқаулары. Сүйек кемігі клеткаларын алу технологиялары. ГСКК коллекция тазалығын бағалау тәсілдері. ГСКК тоңазыту, сақтау, қайта жылыту және күту хаттамалары. АВ(0) жүйесі бойынша қан тобы мен резус-фактордың айтарлықтай сыйымдылықсыздығында трансплантация ерекшеліктері.
34	Гемолитикалық анемия	Анықтамасы. Гемолитикалық анемияның жалпы белгілері. Гемолитикалық синдромның критерийлері. Жіктелуі. Тұқым қуалаған гемолитикалық анемия. Эритроциттер мембранасы ақауларына тәуелді тұқым қуалаған гемолитикалық анемия. Эритроциттер ферменттері белсенділігі бұзылуына байланысты тұқым қуалаған гемолитикалық анемиялар. Гемоглобин құрылысы бұзылыстарына байланысты тұқым қуалаған гемолитикалық анемиялар (талассемия, гемоглобинопатия). Жүре пайда болған гемолитикалық анемия. Иммунды гемолитикалық анемия (аутоиммунды гемолитикалық анемиялар, гетероиммунды гемолитикалық анемия). Кумбс сынамасы. Мош-ковиц синдромы/ауруында болатын гемолиз. Пароксизмалды түнгі гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели ауруы). Механикалық гемолитикалық анемия. Паразит әсерінен дамиды гемолитикалық анемия (безгек). Витамин жеткіліксіздігінен дамиды гемолитикалық анемия. Өртүрлі гемолитикалық анемиялардың терапия принциптері.

21	T-клеточные лимфомы кожи	T-клеточная панникулитоподобная лимфома подкожной клетчатки. Грибовидный микоз / синдром Сезари. Анапластическая крупноклеточная лимфома, T/0-клеточная, с первичным поражением кожи. Особенности поражения кожи при T-клеточных лимфомах. Гистологическая картина. Особенности морфологии опухолевых клеток и иммунофенотипа. Подходы к лечению.
22	T и NK клеточные лейкозы из больших гранулированных лимфоцитов	Морфологическая характеристика больших гранулированных лимфоцитов. Иммунофенотипические особенности T и NK клеток. Значение исследования T клеточной клональности. Агрессивный NK клеточный лейкоз. Синдром Шегрена при лейкозе из больших гранулированных лимфоцитов. Особенности терапии.
23	Редкие формы T-клеточных лимфом	Ангиоиммунобластная T-клеточная лимфома, гепатолиенальная T-клеточная лимфома, Анапластическая крупноклеточная лимфома, T/0-клеточная, с первичным поражением кожи. Особенности клинической картины, диагностики, лечения.
24	Лимфома Ходжкина	История вопроса. Общая характеристика лимфомы Ходжкина. Классификация. Особенности иммунофенотипа. Морфологическая характеристика диагностических клеток Рид-Березовского-Штернберга. Дифференциальная диагностика с ДБККЛ, богатой T-лимфоцитами или гистиоцитами, T-клеточными лимфомами, анапластическими лимфомами. Симптомы, клиническая картина. Стадии заболевания. Химиотерапия. Лучевая терапия. Значение высокодозной химиотерапии и трансплантации ГСКК. Особенности ведения беременных с лимфомой Ходжкина.
25	Лимфоплазмочитарные лимфомы. Макроглобулинемия Вальденстрема	История описания макроглобулинемии. Понятие о макроглобулинах. Гипервискозный синдром. Морфологическая и иммунологическая диагностика лимфоплазмочитарных лимфом. Значение плазмафереза, химиотерапии в лечении лимфоплазмочитарных лимфом и их осложнений.
26	Множественная миелома. Редкие формы парапротеинемических гемобластозов	Определение. Эпидемиология. Диагностические критерии. Классификация Durie–Salmon PLUS. Значение иммунохимического исследования. Частота различных иммунохимических вариантов. Прогноз и выживаемость при множественной миеломе. Осложнения

		Методы диагностики: гистологические, цитологические, цитохимические, иммуноморфологические. Варианты и стадии лимфом. Клиническая картина. Понятие о В-симптомах при лимфопролиферативных заболеваниях. Общие принципы лечения лимфом. Роль и место химиотерапии, лучевой терапии и хирургических методов лечения. Принципы применения трансплантации ГСКК и мегадозной терапии.
16	Лимфомы из клеток маргинальной зоны	Нодальные и слезеночная лимфома из клеток маргинальной зоны. MALT-лимфомы. Цитологические, иммунологические, гистологические и иммуногистохимические особенности. Дифференциальная диагностика с другими CD5- лимфопролиферативными заболеваниями. Прогноз. Лечебная тактика. Особенности лимфомы из клеток маргинальной зоны селезенки.
17	Лимфома из клеток мантийной зоны	История описания опухоли. Патогенез. Эпидемиология. Клиническая картина и иммуно-морфологические данные. Иммунофенотип. Цитогенетика и молекулярная биология лимфомы из клеток мантийной зоны. Транслокация t(11;14) и гиперэкспрессия циклина D1. Дифференциальная диагностика. Течение заболевания, лечение и прогноз.
18	Фолликулярная лимфома	Эпидемиология. Отличия частоты фолликулярных лимфом в США, Европе от частоты заболевания в странах СНГ. Патогенез. Особенности иммунофенотипа, гистологической и иммуногистохимической диагностики. Гистологическая классификация. Клинические особенности. Зависимость прогноза от гистологического типа. Цитогенетические особенности при фолликулярных лимфомах. Лечебная тактика. Роль моноклональных антител. Показания к трансплантации ГСКК.
19	Диффузная В-крупноклеточная лимфома	Эпидемиология. Особенности иммунофенотипа, гистологической и иммуногистохимической диагностики. Дифференциальная диагностика. Клинические особенности. Лечебная тактика. Показания к трансплантации ГСКК.
20	Периферические Т-клеточные лимфомы	Особенности диагностики периферических Т-клеточных лимфом. Значение исследования клоальности Т-лимфоцитов.

35	Гемостаз жүйесінің физиологиясы және патофизиологиясы	Біріншілік қантамырлы-тромбоцитарлы гемостаз жүйесі. Қантамырлы-тромбоцитарлы гемостаз. Гемостатикалық қызметке жауапты тромбоциттердің рецепторлы аппараты. Интегриндер туралы оқылым. Қан плазмасының адгезивті молекулалар жүйесі (Виллебранд жүйесі, фибриноген, фибронектин, тромбоспондин, витронектин және т.б.). Қантамырлар қабырғасының атромбоздық қызметі және протромбогенді қасиеттері. Біріншілік қантамырлы-тромбоцитарлы гемостаз процесінде тромбоцитарлы реакциялар қатары. Қантамырлы-тромбоцитарлы гемостазды зерттеу әдістері. Микроқантамырлардың өткізгіштігі мен қан кету уақытын анықтау. Тромбоциттер мен мегакарициттер санын анықтау. Тромбоциттер агрегациясын, Борн бойынша сәуле өткізушілігін тіркеуін зерттеу. Плазма, қан құрамын тығыз және альфа-түйіршікті тромбоциттер санын анықтау (серотонин, IV фактор, (тромбоглобулин, тромбоспондин және т.б.). Тромбоциттердің адгезиясы мен жайылып кернеуін анықтау әдістері. Тромбоциттердің мембраналық гликопротеиндер құрамын анықтайтын әдістер. Тромбоциттердің коагуляциялық белсенділігін бағалау және 3 факторын анықтау. Тромбоциттердің басқа зерттеу әдістері. Екіншілік плазмалық гемостаз. Қанның ұу жүйесі факторы номенклатурасы мен қасиеттері. Ұудың ішкі және сыртқы механизмдері және олардың өзара қарым-қатынасы. Қан ұудың соңғы кезені (тромбиннің қалыптасуы, фибрин тұрақтануы). Физиологиялық ұуға қарсы механизмдер (біріншілік және екіншілік антикоагулянттар жүйесі, антипротеазалар). Фибринолиз. Фибринолиз механизмдері және олардың өзара байланысы. Фибринолиз және қанның ұу жүйесін зерттеу әдістері. Стандартталған коагуологиялық тесттер. Тромбозластография. Коагуологиялық тесттерді автоматтандырылған қондырғыда анықтау. Қан ұудың ішкі механизмдерін зерттеу әдістері (толық
----	-------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

		<p>емес тромбопластинді уақыт, активті жартылай тромбопластинді уақыт). Қан ұудың сыртқы механизмдерін зерттеу әдістері (протромбинді уақыт, протромбин индексі және т.б.). Қан ұуының соңғы кезеңін айқындайтын әдістер (тромбин уақыты, фибриноген және XIII факторлар санын анықтау). III антитромбиннің санын және сапасын анықтау. С және S протеиндер санын және функциялық белсенділігін анықтайтын әдістер. Leiden V факторын анықтайтын әдістер (белсендірілген С протеинге тұрақты). Қанның фибринолитикалық белсенділігін зерттейтін әдістер (эуглобулиновді лизис, ХПа-тәуелді фибринолиз және т.б.). D-димерлерді анықтайтын әдістер. Фибриноген дградация өнімдері мен фибринмономерлі кешендерді анықтау (этанолды, протаминсульфатты, ортофенантролинді тест-тер және т.б.). Қан ұу факторы тапшылығын анықтайтын әдістер. II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII факторлары мен олардың ингибиторлары санын анықтау әдістері. Тромбоздар мен ДВС-синдромдардың экспресс-диагностика әдістері.</p>
36	ДВС-синдром	<p>ДВС-синдромның анықтамасы. ДВС жиі болатын себептері. Кезеңдері бойынша ДВС жіктелуі. ДВС-синдромның клиникасы. ДВС-синдром және сепсис. Гемолитикалық-уремиялық синдром. HELLP синдром. Кезеңдеріне байланысты ДВС-синдромның зертханалық белгілері мен терапиясы.</p>
37	Тромбофилия синдромы	<p>Тұқым қуалаған және жүре пайда болған тромбофилияның жіктелуі. III антитромбин тапшылығына тәуелді тұқым қуалаған тромбофилия. С және S протеин тапшылығына тәуелді тұқым қуалаған тромбофилия. Leiden-ң V факторына тәуелді тұқым қуалаған тромбофилия. IV және V типті Виллебранд ауруына байланысты түрлер. Клиникалық практикада ұу жүйесі гендерінің полиморфизмін зерттеу маңызы. Қоймалжын тромбоциттер синдромы. Тұқым қуалаған тромбофилияның басқа түрлері. Жүре пайда болған түрлері. III антитромбин</p>

11	Идиопатический миелофиброз	<p>Определение. Диагностические критерии. Дифференциальная диагностика с другими заболеваниями, протекающими с миелофиброзом. Клинико-лабораторные особенности идиопатического миелофиброза (сублейкемического миелоэоза). Классификация. Принципы терапии в зависимости от стадии заболевания. Роль циторедуктивной терапии, интерферонов, антиангиогенных агентов, трансплантации костного мозга. Показания к спленэктомии. Особенности выполнения спленэктомии при идиопатическом миелофиброзе, ведения в пред- и постоперационном периодах. Особенности ведения ХМЛ у беременных.</p>
12	Хронический лимфолейкоз	<p>Определение. Критерии диагноза. Морфологическая характеристика лимфоцитов при ХЛЛ. Классификация по А.И. Воробьеву, Rai, Binnet. Факторы прогноза. Показания к началу терапии. Критерии эффективности терапии. Терапия 1-й и 2-й линии. Использование моноклональных антител в терапии ХЛЛ – ритуксимаб, алектумаб, ибритумаб, тозитумаб. Преимущества и недостатки. Аналоги нуклеозидов в терапии ХЛЛ: возможности и ограничения. Способы редукции опухолевой массы при ХЛЛ (цитаферез, спленэктомия). Показания к трансплантации ГСКК при ХЛЛ.</p>
13	Волосатоклеточный лейкоз	<p>Определение. Диагностика. Цитологическое, цитохимические и иммунологические особенности клеток при волосатоклеточном лейкозе. Дифференциальная диагностика. Классификация. Особенности классической и вариантной форм заболевания. Лечебная тактика. Современная терапия: значение 2-хлородиоксиаденозина, интерферонов, спленэктомии.</p>
14	В-пролимфоцитарный лейкоз	<p>Критерии диагноза. Особенности течения и прогноза заболевания.</p>
15	Неходжкинские лимфомы	<p>Определение. Патогенез. Роль HTLV-I и вируса Эпштейна - в этиологии лимфом. Принципы классификации А. И. Воробьева и М. Д. Бриллиант, R E A L классификации, классификации ВОЗ. Классификация лимфом в зависимости от течения и прогноза – индолентные, агрессивные, высокоагрессивные.</p>

		<p>Основные протоколы терапии ОЛЛ (группы CALGB, GMALL, GIMEMA, BFM, ГНЦ РАМН и др.). Сравнение подходов различных исследовательских групп и их эффективности. Выбор ПХТ в зависимости от иммунологического варианта и цитогенетических особенностей ОЛЛ.</p> <p>Особенности программной химиотерапии ОЛЛ у взрослых: тактика в ходе индукционной, консолидирующей и поддерживающей терапии. Принципы сопроводительной антибиотической терапии. Особенности использования терапии высокими дозами метотрексата у взрослых пациентов.</p>
9	Хронические миелопролиферативные заболевания: идиопатический миелофиброз (сублейкемический миелоз), эссенциальная тромбоцитемия (хронический мегакариоцитарный лейкоз), истинная полицитемия (эритремия)	<p>Определение. Классификация хронических миелопролиферативных заболеваний (ХМПЗ). Критерии диагностики. Значение гистологического исследования костного мозга, цитогенетических и молекулярно-генетических методов. Роль гена BCR/ABL и мутации JAK2 V617F в дифференциальной диагностике ХМПЗ. Понятие о неклассифицируемом ХМПЗ.</p> <p>Классификация основных ХМПЗ. Терапевтическая тактика при ХМПЗ – значение циторедуктивной, антитромбоцитарной (анагрелид) и антиагрегантной терапии. Использование интерферона, иммуномодулирующих агентов (талидомид, леналидомид, моноклональные антитела к VEGF) при ХМПЗ.</p> <p>Тромботические осложнения при ХМПЗ – профилактика, диагностика.</p>
10	Хронический миелолейкоз	<p>Патогенез. Диагностика. Роль и чувствительность стандартных цитогенетических методов, FISH, количественной и качественной ПЦР. Классификация стадий хронического миелолейкоза (ХМЛ) и их критерии. Классификация ингибиторов тирозинкиназ. Современная терапия хронического миелолейкоза в зависимости от стадии заболевания. Значение цитогенетического и молекулярно-генетического мониторинга в ходе терапии ингибиторами тирозинкиназ. Протоколы терапии ХМЛ. Роль трансплантации ГСМК в лечении ХМЛ.</p> <p>Определение понятия бластный криз. Классификация бластных кризов. Лечебная тактика. Отличия терапии бластных кризов ХМЛ от лечения острых лейкозов. Особенности ведения ХМЛ у беременных.</p>

		<p>синтезі бұзылуымен байланысты түрлері. С антитромбин синтезі бұзылуымен байланысты түрлері. Тромбоциттердің адгезиясы мен агрегациясы белсенуімен байланысты түрлері. Виллебранд факторының мультимерлігі және өнімі шектен тыс көп бөлінуіне байланысты түрлері. III антитромбин, С протеин және плазминогенді қабылдауымен байланысты түрлері. Плазминогеннің тіндік активаторы ингибиторы ұлғаюымен байланысты түрлер. Плазминогеннің тіндік активаторы өнімдері тапшылығымен байланысты түрлері. Жүре пайда болған тромбофилияның басқа түрлері. Диагностикасы, алдын алуы, емдеуі. Веналар жүйесі тромбоздары. Гипергомоцистеинемия. Веналық тромбоздың этиопатогенезі. Жіктелуі, клиникасы, диагностикасы, емдеуі. Алдын алуы. Артериялық жүйенің тромбоздары мен тромбоэмболиялары. Тромбоздар мен эмболияның этиологиясы және патогенезі. Жіктелуі, клиникасы, диагностикасы, емдеуі. Алдын алуы. Операциядан және сәби туғаннан кейін дамыған тромбоздар мен эмболиялар. Патогенезі, клиникасы, диагностикасы, емдеуі және алдын алуы. Антифосфолипидті синдром. Диагностикалық критерийлері. Тромбоздық асқынуларды емдеу және алдын алу. Жүктіліктің даму ерекшеліктері.</p>
38	А, В, С гемофилиясы. Виллебранд ауруы	<p>Гемофилиядағы геморрагиялық синдромның ерекшеліктері. Ұу факторы дозасын есептеу. Гемартроздағы тактика. Гемофилияда науқастарға ортохирургиялық емдеуге көрсетілімдер. Хирургиялық емдеу әдістерін таңдау (эндопротезирлеу, синовиортез, синовэктомия және т.б.). Операциялық емге дайындау. Операциядан кейінгі кезеңде науқастардың күтім ерекшеліктері. Операциядан кейін ерте және кеш дамитын асқынулар. Виллебранд ауруының диагностика және емдеу ерекшеліктері. Ингибиторлы гемофилия – диагностика және емдеу принциптері. Ингибиторлық гемофилияда жүргізілетін операциялардың ерекшеліктері.</p>

39	Тромбоцитопения. Тромбоцитопатия	<p>Тромбоцитопенияның жіктелуі: тұқым қуалаған және жүре пайда болған. Иммунды тромбоцитопениялар. Жіті және созылмалы аутоиммунды тромбоцитопениялар. Аутоиммунды симптоматикалық тромбоцитопениялар. Гетероиммунды тромбоцитопениялар. Иммунды тромбоцитопениялар және жүктілік. Иммунды тромбоцитопениялар және тиреоидиттер. Тромбоцитопенияның клиникалық-зертханалық диагностикасы. Сүйек кемігін зерттеу (пункция, трепанобиопсия және т.б.). Тромбоциттерге аутоантиденелерін анықтайтын иммунологиялық әдістер.</p> <p>Аутоиммунды тромбоцитопенияның емдеу. Стероидты терапия.</p> <p>Иммунодепрессантты терапия. Спленэктомия. Тамыр ішіне енгізілетін иммуноглобулин. Экстракорпоралды әдістер. Даназол. Циклоспорин А. Витамин С және т.б. Тромбоцитопатиялар (тұқым қуалаған және жүре пайда болған түрлері). Жіктелуі. Тромбоциттердің мембрана құрылымдары патологиясымен байланысты тұқым қуалаған тромбоцитопатиялар.</p> <p>Бернар-Сулье синдромы. Гланцманн тромбастениясы. Коллаген-агрегациясы жоқ тромбоцитопатия. Тромбоспондинге рецепторлардың болмауы. 3-ші пластиналық фактордың жеткіліксіздігі. Тромбоциттер белсену процесі бұзылыстарымен байланысты тұқым қуалаған тромбоцитопатиялар. Аспиринге ұқсас тромбоцитопатия. Кальций иондарын қармап алуы мен метаболизмі бұзылыстары. Альфа-гранулалар жеткіліксіздігімен көрінетін тұқым қуалаған тромбоцитопатиялар. Сұр тромбоцит-тер мен басқа түрлердің синдромы. Тұқым қуалаған тромбоцитопатиялар – альфа- және бетта-гранулалардың аралас тапшылығы. Бетта-гранулалар тапшылығымен сипаттайтын тұқым қуалаған тромбоцитопатиялар. Бетта-гранулалардың шектеулі тапшылығы. Бетта-гранулалар мен басқа ақаулар тапшылығымен ассоциирленген форсылар (Чедиак-Хигаси, Германский-Пудлак синдромдары, ТАР-синдром, Вискотт-Олдрич синд-</p>
----	-------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

		<p>Диагностика нейрорлейкемии при ОМЛ – показания к люмбальной пункции, ЯМРТ, ЭЭГ.</p>
5	Острый промиелоцитарный лейкоз (FAB вариант M3)	<p>Эпидемиология, патогенез острого промиелоцитарного лейкоза (ОПЛ). Особенности клинической картины. Прогностические факторы. Особенности программной химиотерапии в зависимости от исходного числа лейкоцитов. Роль препаратов полностью трансретиноевой кислоты и триоксида мышьяка, механизм их действия. Особенности лечения ОПЛ. Синдром дифференцировки опухолевых клеток – клинические проявления, диагностика, методы профилактики и лечение.</p>
6	Острые миеломонобластный и монобластный лейкозы (FAB вариант M4 и M5)	<p>Особенности клинической картины, цитологической, цитохимической и иммунологической (проточная цитометрия) характеристики бластов. Роль исследования уровня лизоцима в моче и сыворотке. Особенности программного лечения, значение этопозида.</p>
7	Редкие варианты острых миелобластных лейкозов – острый эритромиелоз и острый мегакариоцитарный лейкоз	<p>Клинические особенности. Значение проточной цитометрии и цитохимических исследований в диагностике редких форм ОМЛ. Прогноз при остром эритромиелозе и остром мегакариоцитарном лейкозе. Особенности химиотерапии и сопроводительного лечения. Показания к трансплантации ГССК.</p>
8	Острые лимфобластные лейкозы	<p>Классификация ОЛЛ в зависимости от иммунофенотипа и цитогенетических особенностей. Классификационные подходы (классификация FAB, ВОЗ). Клинические особенности заболевания в зависимости от иммунофенотипа. Значение цитогенетических и молекулярно-генетических методов исследования в диагностике ОЛЛ. Характерные хромосомные аберрации (t(12;21), t(1;19), t(9;22)), их прогностическое значение. ОЛЛ с морфологией лимфомы Беркита (FAB вариант L3): особенности диагностики и терапевтической стратегии.</p> <p>Принципы лечения ОЛЛ у взрослых пациентов. Этапы терапии. Критерии оценки эффективности терапии. Классификация рецидивов. Нейрорлейкемия – диагностика, профилактика и лечение. Минимальная остаточная болезнь: маркеры, методы выявления, значение для прогноза и определения лечебной тактики.</p>

2	Медицинская этика и медицинская деонтология в гематологии	Взаимоотношения в медицинском коллективе (врач и коллеги, врач и медицинский персонал). Деонтологические аспекты деятельности врача-гематолога при проведении интенсивной терапии, реанимации. Информированное согласие гематологического пациента на лечение. Проблемы «терминальных больных» (принятие решения о продолжении терапии; проблема эвтаназии и т.д.).
3	Острые лейкозы	Этиология и патогенез острых лейкозов. Клоновая теория патогенеза острых лейкозов. Понятие об опухолевой прогрессии. Классификация острых лейкозов на основании морфологических, цитохимических и иммунологических особенностей. Значение для определения тактики лечения FAB классификации и классификации ВОЗ. Методы диагностики и оценки прогноза острых лейкозов: цитологические, цитохимические, иммунологические (иммунофенотипирование, проточная цитометрия), цитогенетические, молекулярно-генетические (FISH, качественная и количественная ПЦР, секвенирование, спектральный кариотип /SKY/, анализ экспрессии mРНК/микрочип). Общие принципы лечения острых лейкозов. Программная терапия острых лейкозов. Понятие индукции ремиссии, консолидации, реиндукции и поддерживающей терапии. Методы профилактики нейтролейкемии. Критерии ответа на терапию. Классификация рецидивов острого лейкоза по времени возникновения и локализации. Роль и место лучевой терапии в лечении острых лейкозов. Показания к трансплантации ГСЖК. Особенности ведения беременных с острым лейкозом в зависимости от срока беременности.
4	Острые миелобластные лейкозы	Клиническая картина. Характерные изменения в ОАК. Диагностика острых миелобластных лейкозов (ОМЛ). Морфологические и цитохимические особенности бластных клеток. Роль проточной цитометрии и молекулярно-генетических методов исследования. Прогностические факторы. Программная терапия. Показания и противопоказания для высокодозной консолидации. Особенности введения препаратов и коррекции ожидаемых побочных эффектов. Типичные осложнения при цитостатической терапии ОМЛ.

		ромы және т.б.). Тұқым қуаланған тромбоцитопатияның ауыр жіктелінетін түрлері (Мея Хеглин аномалиясы, монреаль синдромы және т.б.). Тромбоцитопатияның жүре пайда болған түрлері.
40	Гематологиялық емес ауруларда сүйек кемігінің зақымдары	Тезуризмоздарда (Гоше, Ниманн–Пик ауруы), ұлғайған ісіктердің метастазаларында, сүйек ауруларында, ионизация сәулесі әсерінен сүйек кемігінің бұзылысы. Диагностикасы және қан ауруларымен саралау диагноз жүргізу ерекшеліктері.
41	Порфирия	Порфириннің қалыпты түзілуі туралы негізгі мәліметтері және оларды зерттеу әдістері. Жалпы мәселелері. Порфирин алмасуын зерттеу әдістері. Порфирияны жіктеу. Эритропоэтиялық уропорфириялар. Диагностика әдістері. Экспресс-диагностикасы. Емдеуі. Эритропоэтиялық протопорфирия. Тұқым қуалау сипаттамасы. Клиникасы, нақты белгілері. Емдеуі. Жіті пережеаушы порфириядағы неврологиялық өзгерістері. Патогенезі, клиникасы, шұғыл шаралары.
42	Гематологиядағы шұғыл жағдайлары	Жіті анемиялық синдромдар. Жіті көп мөлшердегі қан кетулер. Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Гемоліздің жіті синдромы. Әр түрлерінің патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Шұғыл шаралары. Анемиялық кома. Әр түрлерінің патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Шұғыл шаралары. Жіті цитопениялық синдромы. Агранулоцитоз. Этиологиясы. Патогенезі. Клиникасы. Некроздық энтеропатия. Сепсистік шок. Диагностикасы. Емдеуі. Алдын алуы. Жіті тромбоцитопения. Этиологиясы және патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Емдеуі. Алдын алуы. Қан тұзушіліктің жіті аплазиясы. Этиологиясы және патогенезі. Клиникасы. Емдеуі. Алдын алуы. Гематологиядағы жіті нейропсихикалық синдромдар. Жіті психоздар. Патогенезі. Стероидті психоздар. Жіті психоздардың клиникалық симптоматикасы. Шұғыл терапиялық шаралар. Гематологиядағы стероидты реакциялар. Арти-

		фициалды постгеморрагиялық анемия. Артифициалдыгеморрагиялықдиатездер. Артифициалдыцитопениялар. Шұғыл емдеу шаралары. Тромбоцитопениялар кезіндегі мый қанайналымының жіті бұзылыстары. Патогенезі, неврологиялық симптоматикасы, шұғыл шаралары. Гематологиялық науқастарда кездесетін жіті тромбоздар мен тромбоземболиялар. Патогенезі, клиникасы, шұғыл шаралары. Жіті ауырсыну синдромы. Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Шұғыл шаралары. Гематологиядағы бауырдың жіті жеткіліксіздігі. Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Емдеуі. Гематологиялық науқастардағы бүйректің жіті жетіспеушілігі. Негізгі себептері. Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы. Емдеуі.
43	Иммуногематология	Қан топтары. Эритроциттердің, лейкоциттердің, тромбоциттердің, плазмалық белоктардың топтық антигендері. Қан топтарының химерлері және олардың гематологиялық практикадағы маңызы. АВ(0) жүйесі мен резус бойынша қан тобын анықтау. Қан компоненттерін қуу ережелері.
44	ЖИТС-ғы гематологиялық көріністері	ЖИТС – анықтамасы. Диагноз критерийлері. ЖИТС-да жиі кездесетін гематологиялық асқынулары. ЖИТС-ассоциирленген лимфопролиферативті аурулардың клиникалық еғымының ерекшеліктері.
Барлығы: 360 сағат		
Стационардағы балалар гематологиясы		
1	Балалар қан ауруларында емдеу-диагностикалық манипуляциялары және курациялау ерекшеліктері	Қан жүйесі ауруларымен науқастанған балалардың психологиялық ерекшеліктері. Балаларға емдеу-диагностикалық манипуляциялар жүргізу ерекшеліктері (сүйек кемігі пункциясы, трепанобипсия және т.б.). Денсаулық Кодексіне сәйкес манипуляциялар туралы науқасқа (туған-туысқандарына) хабарлау.
2	Жіті лимфобластты лейкоздар (ЖЛЛ)	Балаларда ЖЛЛ эпидемиологиясы. ЖЛЛ диагностикасында «проточная» цитометрия, цитогенетикалық және молекулярлы-генетикалық зерттеулердің маңызы. Болжамы. Клини-

33	Патология роста. Ожирение	Оценка роста и пропорций тела. Влияние гормонов на рост и развитие ребенка (гормон роста, тиреоидные, половые гормоны). Нанизм. Наследственные факторы, хронические соматические заболевания в генезе задержки роста. Дифференциальный диагноз различных форм низкорослости. Гипофизарный нанизм. Методы диагностики (костный возраст, исследование секреции гормона роста, компьютерная и магнитно-резонансная томография). Заместительная гормональная терапия. Диспансерное наблюдение. Гигантизм. Дифференциальный диагноз различных форм высокорослости. Диагностика, клиника и лечение гипофизарного гигантизма. Ожирение. Этиология. Патогенез. Классификация. Клиника. Метаболические нарушения. Методы диагностики (краниография, глазное дно, показатели обмена веществ, гормональный профиль). Дифференциальный диагноз различных форм ожирения. Лечение. Диетотерапия. Диспансерное наблюдение. Профилактика.
34	Нарушения полового развития и половой дифференцировки	Преждевременное половое развитие. Определение. Особенности клинической картины и гормонального статуса при истинной и ложной формах ППР. Диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение. Гипогонадизм. Определение. Причины, клинические проявления и гормональный статус при первичном и вторичном гипогонадизме. Диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение. Синдром Клайнфельтера. Синдром Шерешевского-Тернера. Клиника. Диагностика. Характеристика кариотипа. Заместительная гормональная терапия. Гермафродитизм. Клиника. Методы лабораторной диагностики. Дифференциальный диагноз. Принципы лечения.
Итого: 360 часов		
Гематология в стационаре		
1	Клиническая эпидемиология и медицина, основанная на доказательствах, в работе врача-гематолога	Цели и задачи клинической эпидемиологии. Основные показатели, характеризующие эффективность терапевтического вмешательства. Понятие о суррогатных критериях. История доказательной медицины. Создание, адаптация, использование и критическая оценка клинических руководств. Протоколы лечения гемобластозов, основанные на доказательной медицине. Основы организации медицинского аудита.

30	Почечная недостаточность	Острая почечная недостаточность. Определение. Причины. Патогенез. Стадии ОПН. Клинические проявления и биохимические показатели различных стадий. Дифференциальный диагноз. Лечение ОПН в зависимости от стадии. Хроническая почечная недостаточность. Причины и стадии ХПН. Клинические проявления и биохимические показатели в различных стадиях ХПН. Принципы лечения. Диетотерапия (Джордано-Джованетти, Борта). Показания к проведению гемодиализа и трансплантации почки.
31	Сахарный диабет. Несахарный диабет	Сахарный диабет. Несахарный диабет. Частота. Этиология. Патогенез. Классификация (ВОЗ, Мартынова). Особенности клиники в раннем и подростковом возрасте. Лабораторные методы диагностики, тест толерантности к глюкозе. Дифференциальный диагноз. Течение и исходы. Осложнения. Принципы лечения. Диспансерное наблюдение. Организация помощи детям с сахарным диабетом в РК. Несахарный диабет. Диабетические комы. Причины, клинические особенности и биохимические показатели при различных видах диабетических ком. Дифференциальный диагноз. Неотложная помощь. Профилактика.
32	Заболевания щитовидной и паращитовидных желез	Гипотиреоз. Понятие о первичном и вторичном, врожденном и приобретенном гипотиреозе. Патогенез. Особенности клиники у новорожденных, грудных и детей раннего возраста. Диагноз. Лабораторные методы диагностики. Дифференциальный диагноз. Принципы лечения. Диспансерное наблюдение. Скрининг-обследование новорожденных на гипотиреоз в РК. Диффузный токсический зоб. Этиология. Патогенез. Клиника. Лабораторные методы исследования. Дифференциальный диагноз. Течение и исходы. Лечение. Показания к оперативному лечению. Диспансерное наблюдение. Понятие о йододефицитных заболеваниях. Эндемический (йододефицитный) зоб. Клиника. Лечение. Профилактика. Состояние зобной эндемии в РК. Аутоиммунный тиреоидит. Этиопатогенез. Клиника. Диагностика. Лечение. Гипопаратиреозы. Гиперпаратиреозы. Этиология и патогенез. Клиника. Показатели фосфорно-кальциевого обмена. Диагноз. Дифференциальный диагноз. Принципы лечения.

		калық синдромдары. Жас балалардағы ерекшеліктері. ҚЖА өзгерістер. Балаларда ЖЛЛ бағдарламалық химиотерапиясын дамыту (БХТ) тарихы. BFM зерттеу топтарының хаттамалары (BFM, CALGB, GMALL, GIMEMA топтары және т.б.). ЖЛЛ иммунологиялық варианттары мен цитогенетикалық ерекшеліктеріне байланысты БХТ таңдау. Балаларда ЖЛЛ қолданылатын БХТ ерекшеліктері: индукциялық, консолидациялық және ұстанымды терапия барысындағы тактика. ЖЛЛ Т-варианттары, фенотипті жетілген ЖЛЛ кезінде БХТ ерекшеліктері. Қосарланған антибактериялық терапия принциптері. Балалар нейрорлейкемиясы профилактикасы, диагностикасы, емдеуі. ЖЛЛ ерте және кеш дамыған рецидивтері. Орналасуына байланысты жіктелуі. ЖЛЛ рецидивтерінің химиотерапия хаттамалары. ГСМК аллогенді трансплантация көрсетілімдері (туысқандық, туысқандық емес, гаплоидентичті). Кіндікбау қаны ГСМК трансплантациясы – жетістіктері мен шектеулері. Консолидация талаптары. Балаларда аллогенді трансплантациясынан кейін жүргізілетін иммуносупрессивті терапия ерекшеліктері. Сауығу критерийлері. Балалар ЖЛЛ-да жүргізілген БХТ алшақтық әсерлері. Минималды резидуалды ауру туралы түсініктер (МРА). Диагностика әдістері. Өртүрлі әдістер сезімталдылығын салыстыру. Балалардың ЖЛЛ кезіндегі МРА мониторингі маңызы.
3	Жіті миелобластты лейкоздар (ЖМЛ)	Балаларда ЖМЛ эпидемиологиясы. Өртүрлі варианттардың жиілігі. Клиникалық көріністері. Диагностикасы. Болжам факторлары, болжамды жүргізу үшін цитогенетикалық аномалиялардың рөлі. Балаларда жіті промиелоцитарлы лейкоздың клиникалық көріністері мен диагностика ерекшеліктері. Бағдарламалық терапия. Негізгі химиопрепараттар – цитозин-арабинозид, антрациклин. Химиотерапия режимі. Емдеу кезеңдері. Ремиссия және рецидив критерийлері. Балаларда ЖМЛ кезінде минималды

		резидуалды ауру мониторингі мүмкіндіктері. Препараттарды енгізу ерекшеліктері және болжамды кері әсерін коррекциялау. Балаларда ЖМЛ цитостатикалық терапиясының типті асқинулары. ЖМЛ кезіндегі нейрорлейкемия диагностикасы – люмбалды пункция, ЯМРТ, ЭЭГ көрсетілімдері.
4	Миелодиспластикалық синдромдар (МДС)	Анықтамасы. Балаларда МДС жиілігі. БДСҰ жіктелуі. Диагностикасы. ГСКК тарнсплантация рөлі.
5	Идиопатиялық (аутоиммунды) тромбоцитопениялық пурпура	Балаларда аутоиммунды тромбоцитопениялық пурпура диагностикасының ерекшеліктері. Ауру ағымы бойынша жіктеу. Жіті иммунды тромбоцитопениялық пурпураның сипаттамасы. Балалар мен ересектерде әр түріне жауаптың салыстырмалы сипаттамасы. Терапияны таңдау. Тамыр ішіне енгізетін иммуноглобулиннің жоғары дозалар, ГКС терапиясының рөлі. Балаларда пленэктомия және иммунодепрессанттарды тағайындауына шектеу жасау себептері. Балалардың ИТП жүргізілетін спленэктомияға көрсетілімдер, ерекшеліктері.
6	Апластикалық анемия	Этиологиясы. Идиопатикалық және екіншілік аплазиялар. Туа біткен және жүре пайда болған парциалды қызыл-клеткалы аплазия. Диагноз критерийлері. Типті және ауыр апластикалық анемияның тактикасы. ПККА саралау диагностикасы және дифференцирленген терапия ерекшеліктері. Балаларда апластикалық анемиясының иммуносупрессивті бағдарламалы терапия ерекшеліктері.
7	Дизэритропоэтикалық анемия	Тұқым қуалаған дизэритропоэздік анемиялар. Практикада жиі кездесетін ІІ типті тұқым қуалаған дизэритропоэздік анемия (HEMPAS). І және ІІІ типтегі тұқым қуалаған дизэритропоэздік анемиялар. Тұқым қуалаған дизэритропоэздік анемиялардың клиникасы. Емдеуі. Жүре пайда болған дизэритропоэздік анемия (рефракторлы сидеробластты анемия). Патогенезі. Клиникасы. Диагностикасы мен емдеуі. Гемобластозға трансформациялануы.

		методы диагностики. Дифференциальный диагноз. Лечение. Диспансерное наблюдение.
26	Хронический гепатит и цирроз печени. Печеночная недостаточность	Этиология и патогенез хронического гепатита и цирроза печени. Лабораторные и инструментальные методы исследования. Показания и противопоказания к биопсии печени. Течение и исходы. Прогноз. Лечение. Диспансерное наблюдение. Профилактика. Причины и патогенез печеночной недостаточности. Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Течение и исходы. Лечение. Неотложная помощь при печеночной коме. Прогноз.
27	Врожденные и наследственные заболевания почек	Наследственный нефрит. Аномалии развития почек и мочевыводящих путей (агенезия, гипоплазия, поликистоз, гидронефроз). Клиника. Лабораторные и инструментальные методы диагностики. Пренатальная диагностика пороков развития мочевыделительной системы. Дифференциальный диагноз. Осложнения. Консервативное лечение. Показания к хирургическому лечению. Наследственный нефрит. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Течение и исходы. Прогноз. Лечение. Диспансерное наблюдение. Тубулопатии с синдромом полиурии (почечная глюкозурия, почечный несахарный диабет, почечный солевой диабет). Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Исходы. Диетотерапия. Лечение. Тубулопатии с рахитоподобным синдромом (фосфат-диабет, синдром де Тони-Дебре-Фанкони. Клиника. Диагностика. Рентгенологические данные. Дифференциальный диагноз. Исходы. Течение. Тубулопатии с нефролитиазом (цистинурия, оксалурия, глицинурия, ксантинурия). Клиника. Диагностика. Лечение. Диетотерапия.
28	Приобретенные нефропатии	Рефлюкс-нефропатия. Нефротический синдром. Классификация. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика. Лабораторные исследования. Дифференциальный диагноз. Исходы. Прогноз. Принципы лечения.
29	Заболевания мочевого пузыря	Циститы. Этиология, Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Профилактика. Диспансерное наблюдение.

		Дифференциальный диагноз. Течение и исходы. Лечение с позиций доказательной медицины. Диспансерное наблюдение.
21	Альвеолиты. Бронхообструктивный синдром	Этиология. Патогенез. Классификация: экзогенный аллергический альвеолит, идиопатический фиброзирующий альвеолит (болезнь Хаммена-Рича). Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Течение. Возрастные особенности клиники и течения. Лечение. Исходы. Синдром бронхиальной обструкции. Дифференциальный диагноз. Современные подходы к терапии.
22	Респираторные аллергии	Распространенность. Этиология и патогенез. Роль генетических и внешних факторов (аллергенов). Клиника различных форм по локализации (ринит, трахеит, бронхит, синусит, экзогенный аллергический альвеолит). Диагностика. Дифференциальный диагноз с воспалительными заболеваниями соответствующих участков дыхательных путей. Лечение в острый период и период ремиссии. Профилактика. Диспансерное наблюдение.
23	Плевриты. Дыхательная недостаточность	Плевриты. Этиология и патогенез. Классификация. Клиника. Диагностика. Рентгенологические признаки. Показания к плевральной пункции. Дифференциальный диагноз. Течение, осложнения и исходы. Лечение. Дыхательная недостаточность. Причины. Классификация. Патогенез. Клиника. Методы исследования функции внешнего дыхания. Лечение. Неотложная терапия острой дыхательной недостаточности.
24	Болезни пищевода	Классификация. Функциональные нарушения (гипотоническая и гипертоническая дискинезии, недостаточность кардии, гастроэзофагальный рефлюкс). Аномалии развития (короткий пищевод, халазия кардии, дивертикулы пищевода). Приобретенные заболевания (халазия, ахалазия, эзофагиты, пептическая язва, варикозное расширение вен). Клиника. Диагностика. Методы исследования. Возрастные особенности клиники. Дифференциальный диагноз. Лечение. Профилактика.
25	Хронические неспецифические заболевания кишечника.	Хронические неспецифические заболевания кишечника. Гельминтозы. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Лабораторные и инструментальные

8	Балалардағы гемолитикалық анемия	Туа біткен және жүре пайда болған гемолитикалық анемиялар. Фанконидің конституционалды анемиясы. Емдеуі. ГСКК трансплантация көрсетілімдері. Тұқым қуалаған мембранопатиялар. Клиникалық ерекшеліктері. Балаларда емдеу тактикасы. Гетерозиготты таласемиялар. Таралуы. Патогенезі, диагностикасы. Ауыстырмалы терапия тактикасы. ГСКК трансплантация көрсетілімдері. Нәрестенің гемолитикалық ауруы. Қауіп факторлары. Ерте жүргізілетін диагностика. Асқынулары. Болжамы. Диагностикасы, емдеуі, алдын алуы.
9	Балалардың геморрагиялық аурулары	Геморрагиялық диатездердің пренаталды диагностикасы. Медициналық-генетикалық консультация. ИТП науқастанатын әйелдерде босану күтімі және сәбилерде тромбоцитопенияның алдын алуы. VIII, IX, XI факторлардың тұқым қуалаған тапшылығы. XII фактордың (Хагеман) тұқым қуалаған тапшылығы. Протромбин кешені (VII, X, II) факторларының тұқым қуалаған тапшылығы. Тұқым қуалаған дисфибриногенемия. XIII фактордың тұқым қуалаған тапшылығы. Виллебранд ауруы. Жіктелуі. Балаларда тұқым қуалаған коагулопатияның ерте жүргізілетін диагностика ерекшеліктері. Жүре пайда болған геморрагиялық коагулопатиялар. Иммунды гемофилия (анти-VIII, анти-IX, анти-XI, анти-V және т.б.). К-витамин тәуелді факторлардың тапшылығына байланысты түрлері (нәрестенің геморрагиялық ауруы, балаларда ішек дисбактериозында дамитын геморрагиялық синдромы, механикалық сарғаюда дамитын геморрагиялық синдром). Тромбоциттердің туа біткен аномалиялары (Бернар-Сулье синдромы, Гланцман тромбастениясы, коллаген-агрегациясы, тромбоспондинге рецепторлары жоқ тромбоцитопатиялар, 3-ші пластиналық фактордың тапшылығы, тұқым қуалаған тромбоцитопатиялар, кальций иондарын қармау және метаболизмі бұзылыстары, альфа-гранула тапшылығымен көрінетін, тұқым қуалаған

		<p>тромбоцитопатиялар, сүр тромбоциттер синдромы және т.б. түрлері). Тұқым қуалаған тромбоцитопатиялар – альфа- және бетта-гранулалардың аралас тапшылықтары. Басқа синдромдармен ассоциацияланған тромбоцитопатиялар (Чедиак-Хигаси, Германский-Пудлака синдромы, ТАР-синдром, Вискотт Олдрич синдромы және т.б.). Тұқым қуалаған тромбоцитопатияның қиын жіктелінетін түрлері (аномалия Мея Хеглин аномалиясы, монреаль синдромы және т.б.).</p> <p>Ангиопатиялық геморрагиялық диатездер: Рандю-Ослер ауруы, Эллерс-Данлос, Марфан синдромы. Балаларда диагностика ерекшеліктері. Балалардағы геморрагиялық васкулит (Шенлейн-Генох пурпурасы).</p> <p>Балаларда А және В гемофилияда тағайындалатын ауыстырмалы терапия ерекшеліктері. Ұудың плазмалық және рекомбинантты факторлары. Алдын алуы.</p>
Барлығы: 360 сағат		
Амбулаторлы-емханалық гематология		
1	Анемия синдромындағы саралау диагностикасы	<p>Анемияның анықтамасы және патогенездік жіктелуі. Әр түрлі анемияның зертханалық сипаттамасы. Эритроциттердің гемоглобинмен қануғуы және сүйек кемігінің регенерациялық қабілеттілігіне байланысты анемияның сараулау диагностикасы. Анемиялық синдромда сүйек кемігінің цитологиялық зерттеулеріне көрсетілімдері.</p>
2	Темірдің латентті тапшылығы және темір тапшылығы анемиясы	<p>Нормада және патологиядағы темірдің алмасуы. Әйелдерде темір алмасу ерекшеліктері. Сидеропенияның клиникалық симптоматикасы. Темір алмасу бұзылыстарының зертханалық диагностикасы. Темірдің латентті және латентті алды тапшылығы анықтамалары. Темір тапшылығы анемиясының этиологиясы. Көзге көрінбейтін темірдің жойылуының негізгі көздері. Темір тапшылығы емдеуінің принциптері. Ферропрепараттар жіктелуі. Анемияның ауырлығы деңгейі мен клиникалық көріністеріне бай-</p>

		<p>Паркинсона-Уайта. Аритмии с нарушением возбудимости (экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия, мерцательная аритмия). Причины. Патогенез. Клиника. Диагностика. Данные ЭКГ, холтеровского мониторирования. Осложнения. Течение и исходы. Лечение с позиций доказательной медицины. Показания к назначению противоритмических препаратов и электроимпульсной терапии. Диспансерное наблюдение. Профилактика.</p>
18	Ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА)	<p>ЮРА. Патогенез. Классификация. Иммуногенетика. Клинические формы. Поражения глаз. Вторичный амилоидоз. Диагностические критерии ЮРА. Дифференциальный диагноз. Течение, осложнения, исходы. Особенности течения у подростков. Лечение с позиций доказательной медицины. Диспансерное наблюдение.</p>
19	Диффузные болезни соединительной ткани. Системные васкулиты	<p>Организация медицинской помощи детям с ревматическими болезнями в РК. Системная красная волчанка. Этиопатогенез. Клиника. Диагностические критерии СКВ. Дифференциальный диагноз. Течение и исходы. Лечение, показания к пульс-терапии и плазмаферезу. Дерматомиозит. Классификация. Клинические проявления. Диагностические критерии. Специфические лабораторные, электрофизиологические и морфологические методы исследования. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз. Системная склеродермия. Патогенез. Клиника очаговой и системной склеродермии. Диагностические критерии. Течение. Лечение. Прогноз. Системные васкулиты (узелковый периартериит, аортоартериит, гранулематоз Вегенера, слизисто-кожный синдром, геморрагический васкулит). Клиника. Диагностические критерии. Лечение. Прогноз.</p>
20	Врожденные и наследственные заболевания легких	<p>Муковисцидоз. Распространенность. Тип наследования. Клинические формы. Диагностика (пилокарпиновая проба, ДНК-диагностика). Пренатальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Синдром Картагенера. Гемосидероз легких, синдром Гудпасчера. Дефицит альфа-1-антитрипсина. Тип наследования. Клиническая и рентгенологическая картина. Тип нарушения функции внешнего дыхания.</p>

14	Поражение сердечно-сосудистой системы. Неревматические кардиты. Кардиомиопатии. Сердечная недостаточность	Неревматические кардиты. Кардиомиопатии. Сердечная недостаточность. Классификация по Н.А. Белоконов. Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Показания к назначению стероидных и нестероидных противовоспалительных препаратов. Течение и исходы. Лечение. Диспансерное наблюдение. Кардиомиопатии (дилатационная, гипертрофическая, в т.ч. гипертрофический субаортальный стеноз, редкие формы). Клиника. Диагностика, показатели эхокардиографии. Лечение. Прогноз. Сердечная недостаточность. Кардиальные и экстракардиальные причины. Первичные и вторичные механизмы адаптации. Патогенез. Классификация. Клинические проявления по лево- и правожелудочковому типу. Осложнения. Лечение в зависимости от стадии. Диспансерное наблюдение.
15	Поражение сердечно-сосудистой системы. Инфекционный эндокардит (ИЭ). Болезни перикарда	Инфекционный эндокардит. Этиология. Первичный и вторичный эндокардит. Клиника. Диагностика. Причины отсутствия роста флоры. Дифференциальный диагноз. Лечение. Показания к применению глюкокортикоидов. Перикардиты. Классификация. Клиника. Условия возникновения тампонады сердца. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Течение и исходы. Лечение. Показания к пункции полости перикарда. Прогноз. Невоспалительные поражения перикарда: паразитарные поражения, кисты, опухоли, инородные тела, ранения.
16	Поражение сердечно-сосудистой системы. Вегетативная дисфункция. Артериальная гипертензия	Вегетативная дисфункция. Причины. Варианты. Возрастные особенности. Диагностика. Исследование вегетативного тонуса (таблицы, КИГ, КОП). Дифференциальный диагноз. Лечение. Диспансеризация. Артериальная гипертензия. Классификация. Первичные и вторичные (нефрогенные, церебральные, сосудистые, эндокринные и др.) гипертензии. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение.
17	Поражение сердечно-сосудистой системы. Нарушения ритма сердца	Механизмы возникновения аритмий. Причины, разрешающие факторы. Аритмии с нарушением автоматизма синусового узла (тахии- и брадиаритмии). Аритмии с нарушением проведения импульса (синоатриальная и атриовентрикулярная блокады). Феномен Вольфа-

		ланысты емдеу тактикасы. Амбулаториялық жағдайда күтім ерекшеліктері.
3	Созылмалы аурулардың анемиясы	Анықтамалары. Созылмалы аурулардың анемия патогенезі. Созылмалы аурулардың анемияларының негізгі түрлері. Диагностика критерийлері. Емдеуі. Рекомбинантты эритропоэтинмен терапия маңызы.
4	В12 витамині және фолий қышқылы тапшылықты анемиялар	Этиологиясы. Патогенезі. Клиникалық көріністері. Қанның жалпы анализіндегі айқын өзгерістері. Панцитопениялық синдромның саралау диагностикасы. Сүйек кемігінің цитологиялық зерттеулерінің, В12 витамині мен фолий қышқылы тапшылығы себептерін идентификациялау маңызы. Терапия принциптері. Профилактикалық тұрғыдан емдеу, амбулаториялық жағдайда күту ерекшеліктері.
5	ЭШЖ ұлғайған синдромы	ЭШЖ анықтау тәсілдері. Көрсеткіштің биологиялық маңызы. ЭШЖ деңгейіне әсер ететін себептер. ЭШЖ ұлғайған синдромы кезінде саралау-диагностикалық ізденістің спектрі. Саралау диагностикасы үшін иммунохимиялық зерттеулердің маңызы. Моноклонды гаммапатия, олигоклонды гаммапатия, бейспецификалық диспротеинемия туралы түсініктер. Моноклондысимптоматикалық гаммапатиялар (екіншілікті). Анықтамасы. Патогенезі. Симптоматикалық парапротеинемиямен көрініс беретін аурулар мен жағдайлар. Парапротеинемиялық гемобластоздар мен симптоматикалық парапротеинемия арасындағы саралау диагностика.
6	Себепсіз моноклонды гаммапатия	Түсініктемесі. Себептері, ақырғы нәтижесі. Иммунохимиялық зерттеулердің маңызы. Амбулаториялық-поликлиникалық жағдайда науқасты күту тактикасы.
7	Гематологиялық аурулармен шектес аурулар	Лейкемоидті реакциялар. Түсініктеме анықтамасы мен жіктелуі. Нейтрофилдер типті лейкемоидті реакциялар. Гиперэозинфильді синдром. «Pri» эозинофилия: анықтамасы, критерийлері, себептері. Лимфоциттер типті лейкемоидті реакциялар. Инфекциялық мононуклеоз. Реактивті эритроцитоздар.

		Патогенездік жіктелуі. Жинақтау аурулары (тезуризмоздар). Гоше ауруы. Сүйек кемігі, көкбауыр, сүйек-буын жүйесі бұзылыстардың ерекшеліктері. Диагностикалық критерийлері. Ауыстыру терапия принциптері. Ниманн–Пик ауруы. Хенд–Крисчен–Шюллер ауруы. Симптоматикалық цитопения.
8	Дифференциальная диагностика при синдромах панцитопении, тромбоцитопении	Панцитопения синдромының критерийлері. Басқа синдромдармен бірігуі (лимфоаденопатия, спленомегалия, интоксикациялық-қабыну синдромы, геморрагиялық синдром). Синдромдар үйлесіміне байланысты саралау диагностикасы. Жүйелі қызыл жегіде, ревматоидті артритте, лейкокластикалық васкулиттегі симптоматикалық цитопениялар. Сүйек кемігі зерттеуінің маңызы.
9	Эритроцитоздың саралау диагностикасы	Абсолютты және салыстырмалы, біріншілік және екіншілік эритроцитоз. Әр түрлі эритроцитоздың этиологиясы мен патогенезі. Эритроцитозда диагностикалық ізденістің алгоритмі. Эритроцитаферезге көрсетілімдер.
10	Тромбоцитоздың саралау диагностикасы	Біріншілік және реактивті тромбоцитоздың анықтамалары. Себептері. Реактивті тромбоцитоздардың патогенезі. Ісіктік тромбоцитоздар – патогенез және диагностика ерекшеліктері. Тромбоцитоздағы диагностикалық ізденістің алгоритмі. Тромбоцитоздағы антиагрегантты және антикоагулянтты терапия - көрсетілімдері, кері әсерлері. Амбулаториялық-поликлиникалық жағдайдағы бақыланатын антикоагулянтты және антиагрегантты терапия.
11	Лимфоаденопатия синдромындағы саралау диагностикасы	Лимфа жүйесінің клиникалық анатомиясы мен физиологиясы. Перифериялық лимфа түйіндердің сипаттамасы. Лимфа түйіндердің қалыпты көлемі. Лимфа түйіндер ұлғаюының негізгі себептері. Жіті лимфадениттер мен лимфоаденопатиялар. Лимфоаденопатияда диагностикалық ізденістің алгоритмі. Цитологиялық, гистологиялық және иммуногистохимиялық зерттеулердің маңызы мен мүмкіндіктері. Т- және В клеткалы клондықта, лимфа түйіндер гомогенизаттың «проточной цитометриясын бағалау үшін секвенирлеудің маңызы.
Барлығы: 360 сағат		

		моний при различных вирусных респираторных инфекциях у новорожденных. Лечение, особенности дозировки антибиотиков у новорожденных. Профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины.
8	Внутриутробная инфекция у новорожденных	Общая характеристика инфекционной патологии. Внутриутробное инфицирование и факторы его развития. Внутриутробные инфекции и их формы. Врожденный токсоплазмоз. Внутриутробная микоплазменная инфекция. Хламидийная инфекция. Врожденный листериоз (септический гранулематоз). Врожденный сифилис. Врожденная цитомегаловирусная инфекция. Врожденная герпетическая вирусная инфекция. Врожденная краснуха. ВИЧ-инфекция, СПИД. Особенности дозировки антибиотиков у новорожденных.
9	Заболевания кожи у новорожденных	Приобретенные заболевания кожи у новорожденных. Подкожный адипонекроз. Себорейный дерматит. Десквамативная эритродермия Лайнера-Муссу. Пеленочный дерматит. Врожденный ихтиоз. Склеродерма. Склерема.
10	Патология детей раннего возраста. Иммунодефицитные заболевания	Классификация. Клиника. Роль иммунологических методов в диагностике иммунодефицитных состояний. Дифференциальный диагноз. Течение и исходы. Прогноз. Методы иммунокоррекции. Профилактика осложнений с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных.
11	Наследственные болезни обмена веществ	Аминоацидопатии (фенилкетонурия и др.). Эпидемиология. Нарушения обмена липидов (болезнь Нимана-Пика, Гоше). Нарушения обмена углеводов (галактоземия, фруктоземия, гликогенозы, мукополисахаридозы). Патогенез. Клиника. Диагностика. Биохимические исследования. Дифференциальный диагноз. Течение и исходы. Лечение. Диетотерапия.
12	Синдром нарушенного кишечного всасывания	Муковисцидоз. Целиакия. Экссудативная энтеропатия. Дисахаридазная недостаточность. Причины. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Диетотерапия. Диспансерное наблюдение.
13	Гипертермический и судорожный синдромы у детей раннего возраста	Определение, причины, классификация. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Оказание первой врачебной помощи. Рекомендации ВОЗ.

Детские болезни		
1	Введение в неонатологию	Национальная стратегия, направленная на улучшение перинатального и неонатального ухода. Программы ВОЗ в перинатологии. Физическое развитие и зрелость новорожденных. Анатомо-физиологические особенности новорожденных. Пограничные состояния новорожденных. Гестационный возраст. Первичный туалет новорожденных. Уход новорожденным в палатах новорожденных. Группы здоровья новорожденных. Виды вскармливания новорожденных. Формулы расчета питания у доношенных детей. План ведения и наблюдения новорожденных основных групп риска. Выхаживание недоношенных новорожденных.
2	Асфиксия новорожденного. Родовая травма	Асфиксия новорожденного. Оценка степени дыхательной недостаточности. Родовая травма. Повреждение мягких тканей. Родовая черепно-мозговая травма. Травматические повреждения спинного мозга и плечевого сплетения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Первичная реанимация новорожденных. Оказание неонатальной помощи в родзале. Оказание первой врачебной помощи. Рекомендации ВОЗ.
3	Судорожный синдром	Определение, причины, классификация. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Оказание первой врачебной помощи. Рекомендации ВОЗ.
4	Гипоксически-ишемическая энцефалопатия	Определение, причины, классификация. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Оказание первой врачебной помощи. Рекомендации ВОЗ.
5	Бронхо-легочная дисплазия	Диагностические критерии. Генетическая предрасположенность, последствия бронхо-легочной дисплазии. Лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины.
6	Желтухи новорожденных	Классификация неонатальных желтух. Клинико-лабораторная диагностика желтух. Дифференциальная диагностика. Принципы подбора крови для ОЗПК с известной групповой принадлежностью.
7	Пневмония у новорожденных	Начальные клинические признаки пневмоний у новорожденных. Дифференциальная диагностика пнев-

Амбулаторлы-емханалық балалар гематологиясы		
	Балалар анемиялық синдромының саралау диагностикасы	Анемияның анықтамасы және патогенездік жіктелуі. Әртүрлі анемияның зертханалық сипаттамасы. Балаларда эритроциттердің гемоглобинмен қанығу деңгейі мен сүйек кемігінің регенеративті қабілеттілігіне байланысты анемияның саралау диагностикасы. Туа біткен және тұқым қуалаған анемиялық синдромдар. Фанкони анемиясы, Блекфен-Даемон анемиясы. Имерслунд-Гресбек синдромы. Тұқым қуалаған мембранопатия, ферментопатия, гемоглобинопатия. Анемиялық синдромда сүйек кемігінің цитологиялық және гистологиялық зерттеулеріне көрсетілімдер. Тұқым қуалаған гемолитикалық анемия диагностикасына арналған гемолитикалық тесттер.
	Балалардағы темірдің латентті тапшылығы мен темір тапшылықты анемиясы	Темір алмасу нормасы және патологиясы. Әйелдерде темір алмасу ерекшеліктері. Сидеропенияның клиникалық симптоматикасы. Темір алмасу бұзылыстарының зертханалық диагностикасы. Темірдің латентті және латентті алды тапшылықтар туралы түсініктер. Темірдің туа біткен тапшылығы себептері. Ферропрепараттар жіктелуі. Балаларда ферропрепараттар дозасын есептеу. Жас балалардың ферротерапиясының ерекшеліктері. Темір тапшылығы байқалатын балалардың амбулаториялық күтім ерекшеліктері.
	Балалардың гематологиялық дергімен шектес аурулар	Балаларда лейкоцитоз реакциялар ерекшеліктері. Нейтрофилдер типті лейкоцитоз реакциялар. Гиперэозинофильді синдром. «Ұлғайған» эозинофилия: анықтамасы, критерийлері, себептері. Лимфоциттер типті лейкоцитоз реакциялар. Инфекциялық моно-нуклеоз. Реактивті эритроцитоздар. Патогенездік жіктелуі. Жан-ұялық эритроцитоздар. Негізгі эритроцитоздардың клиникалық-гематологиялық сипаттамасы. Эритремия және екіншілік эритроцитоздардың саралау диагностикасы. Екіншілік эритроцитоздардың терапиясы. Реактивті тромбоцитоздар. Анықтамасы, жіктелуі, этиологиясы

		және патогенезі. Реактивті тромбоцитоздардың диагностикасы және емдеуі. Антикоагулянттар мен дезагреганттармен терапия принциптері мен сызбанұсқалары. Тромбоздар мен қан кетуде қантамырлар асқынуларын емдеу. Жинақталу ауруы (тезуризмоз). Гоше ауруы. Сүйек кемігі, көкбауыр, сүйек-буын жүйесі зақымдарының ерекшеліктері. Диагностикалық критерийлері. Ауыстырылатын терапия принциптері. Ниманн–Пик ауруы. Хенд-Крисчен-Шюллер ауруы. Симптоматикалық цитопения. Жүйелі қызыл жегіде, ревматоидті артритте, лейкоцитокластық васкулитте кездесетін симптоматикалық цитопения. Дәрілік цитопения. Өргүрлі симптоматикалық цитопенияның терапиясы.
	Балалардың лимфоаденопатия синдромының саралау диагностикасы	Балалардың перифериялық лимфа түйіндерінің сипаттамасы. Лимфа түйіндердің қалыпты мөлшері. Балаларда лимфа түйіндер ұлғаюының негізгі себептері. Балалар инфекциялық ауруларында лимфа түйіндердің сипаттамасы. Лимфоаденопатияда диагностикалық ізденістің алгоритмі. Цитологиялық, гистологиялық және иммуногистохимиялық зерттеулер маңызы және мүмкіндіктері. Т- және В-клеткалы клондығын, лимфа түйіндер гомогенизаты «проточная цитометриясы» үшін секвенирлеудің маңызы.
Барлығы: 360 сағат		

3.3 Резиденттің өзіндік жұмысы жоспарының үлгісі (РӨЖ)

№	Тақырыбы
Ішкі аурулар	
1	Палатада науқасқа курация жасау.
2	Медициналық құжаттарды жүргізу.
3	Артериялық қысымды өлшеу және аяқта пульсті анықтау.
4	ЭКГ түсіру және талдау.
5	ЭХОКГ интерпретация жасау.
6	Спирометрия қорытындыларына интерпретация жасау.
7	Пикфлоуметрия жүргізу және қорытындыларына интерпретация жасау.

26	Мочекаменная болезнь	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
27	Сахарный диабет	Диагностика, клинические проявления. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности. Особенности ведения на фоне СД.
28	Заболевания щитовидной железы	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
29	Поражения гипоталамико-гипофизарной системы. Заболевания надпочечников. Болезни паразитовидных желез	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
30	Первичные и вторичные иммунодефициты	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
31	Аутоиммунные заболевания	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
32	Геморрагические васкулиты	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
Итого: 360 часов		

19	Болезни желчного пузыря и желчевыводящих путей	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
20	Болезни поджелудочной железы	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
21	Гепатиты и циррозы	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
22	Неспецифический язвенный колит	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
23	Инфекции мочевых путей	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
24	Нефриты	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
25	Почечная недостаточность	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.

8	Іш қуысы пункциясы.
9	Плевра қуысы пункциясы.
10	Донор мен реципиенттің қан сыйымдылығына сынама қою үшін қан тобын, резус факторды анықтау.
11	Инъекцияның барлық түрлерін жасау.
12	Қуықтың катетеризациясы.
13	Тазарту және сифонды клизмаларды жасау.
14	Қалқанша бездер пальпациясы.
15	Сүт безі пальпациясы.
16	Тәуліктік және апталық рационда тағамның калориясын анықтау, олардың биологиялық құндылығын, азық-түліктің және дайын тағамдардың органо-лептикалық сапасын анықтау.
17	Артериялық қысымды өлшеу және пульсті есептеу.
18	Клиникалық және паталого-анатомиялық конференцияларға баяндама, презентация дайындау.
19	Консилиумдарға және басқа бөлімдердің консультациясына қатысу.
20	Бөлімшелерде кезекшілік ету.
21	Қабылдау бөлімшелерінде кезекшілік ету.
22	Кітапханада, ғаламторда жұмыс істеу.
23	Резидент портфолиосын жинау.
Балалар аурулары	
1	Қурация больные в палатах.
2	Медициналық құжаттарды жүргізу.
3	ЭХОКГ интерпретация жасау.
4	Спирометрия қорытындыларына интерпретация жасау.
5	Пикфлоуметрия жүргізу және қорытындыларына интерпретация жасау.
6	Донор мен реципиенттің қан сыйымдылығына сынама қою үшін қан тобын, резус факторды анықтау.
7	Инъекцияның барлық түрлерін жасау.
8	Тазарту және сифонды клизмаларды жасау.
9	Балаларда тамақтануды есептеу.
10	Тазарту және сифонды клизмаларды жасау.
11	Клиникалық және паталого-анатомиялық конференцияларға баяндама, презентация дайындау.
12	Консилиумдарға және басқа бөлімдердің консультациясына қатысу.

13	Бөлімшелерде кезекшілік ету.
14	Қабылдау бөлімшелерінде кезекшілік ету.
15	Кітапханада, ғаламторда жұмыс істеу.
16	Резидент портфолиосын жинау.
Барлығы: 198 сағат	
Стационардағы гематология	
1	Палатада науқасты бірінші рет қабылдау және курация жасау.
2	Медициналық құжаттарды жүргізу.
3	Сүйек кемігі пункциясы.
4	Трепанобиопсия.
5	Люмбалды пункция.
6	Цитаферезге науқасты дайындау.
7	ЖМЛ сырқаттанған науқасқа химиотерапия жоспарын құрастыру.
8	ЖЛЛ сырқаттанған науқасқа химиотерапия жоспарын құрастыру.
9	Көптік миеломамен сырқаттанған науқасқа химиотерапия жоспарын құрастыру.
10	Лимфопрлиферативті ауруымен сырқаттанған науқасқа химиотерапия жоспарын құрастыру.
11	Гемофилиямен сырқаттанған науқастарға операция және операциядан кейінгі реабилитация үшін фVII (фIX) препарат дозасын есептеу.
12	Гемофилиямен сырқаттанған науқастарға операциядан кейінгі реабилитация жоспарын құрастыру.
13	Гемобластозды науқастарға химиотерапия асқынуларының алдын алу жоспарын құрастыру.
14	Лимфопрлиферативті ауруы/көптік миеломасы бар науқастарға ГСКК аутологиялық трансплантациясы кіретін жеке емдеу бағдарламасын дайындау.
15	Клиникалық және паталого-анатомиялық конференцияларға баяндама, презентация дайындау.
16	Консилиумдарға және басқа бөлімдердің консультациясына қатысу.
17	Гемофилия, созылмалы миелолейкоздар науқастар мектебінде оқыту.
18	Кітапханада, ғаламторда жұмыс істеу.
19	Резидент портфолиосын жинау.
Барлығы: 198 сағат	
Стационардағы балалар гематологиясы	
1	Палатада науқасты бірінші рет қабылдау және курация жасау.
2	Медициналық құжаттарды жүргізу.

13	Пневмонии	Диагностика, дифференциальная диагностика пневмоний. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Экспертиза трудоспособности.
14	Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ)	Диагностика, дифференциальная диагностика ХОБЛ. Клинические проявления. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Школы для больных. Техника спирографии, проба с бронхолитиками. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
15	Бронхиальная астма (БА)	Диагностика, дифференциальная диагностика БА. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Школы для больных. Техника пикфлоуметрии, проба с бронхолитиками. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
16	Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ)	Диагностика, клинические проявления ГЭРБ. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
17	Неязвенные желудочные и кишечные диспепсии	Диагностика, дифференциальная диагностика диспепсий. Клинические проявления. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
18	Язвенная болезнь (ЯБ)	Диагностика, дифференциальная диагностика ЯБ. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.

		лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Школы для больных. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
7	Ревматоидный артрит (РА)	Диагностика, дифференциальная диагностика РА. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Школы для больных. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
8	Реактивные артриты	Диагностика, дифференциальная диагностика реактивных артритов. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
9	Диффузные заболевания соединительной ткани	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
10	Остеоратрозы	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Школы для больных. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
11	Подагра	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
12	Остеопороз. Остеопатии	Диагностика, дифференциальная диагностика. Клинические проявления. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Школы для больных. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.

3	Сүйек кемігі пункциясы.
4	Трепанобиопсия.
5	ЖЛЛ сырқаттанған науқасқа химиотерапия жоспарын құрастыру.
6	ЖМЛ ерте дамыған рецидивімен сырқаттанған науқасқа химиотерапия жоспарын құрастыру.
7	ЖМЛ сырқаттанған науқасқа химиотерапия жоспарын құрастыру.
8	Жіті промиелоцитарлы лейкозбен сырқаттанған науқасқа химиотерапия жоспарын құрастыру.
9	Гемофилиямен сырқаттанған науқастарға операция және операциядан кейінгі реабилитация үшін фVII (фIX) препарат дозасын есептеу.
10	Гемофилиямен сырқаттанған науқастарға операциядан кейінгі реабилитация жоспарын құрастыру.
11	Гемобластозды науқастарға химиотерапия асқинуларының алдын алу жоспарын құрастыру.
12	Жіті лейкоздар/миелодисплазиялық синдромы рецидиві бар науқастарға ГСКК аллогенді трансплантациясы кіретін жеке емдеу бағдарламасын дайындау.
13	Клиникалық және паталого-анатомиялық конференцияларға баяндама, презентация дайындау.
14	Консилиумдарға және басқа бөлімдердің консультациясына қатысу.
Барлығы: 198 сағат	
Амбулаторлы-емханалық гематология	
1	Гематолог кабинетінде жұмыс.
2	Работа в кабинете ВКК по экспертизе временной и стойкой нетрудоспособности.
3	Күндізгі ауруханада жұмыс жасау.
4	Амбулаториялық қабылдауда науқастарға консультация жүргізу.
5	Медициналық құжаттарды жүргізу.
6	Клиникалық және паталого-анатомиялық конференцияларға баяндама, презентация дайындау.
7	Гемофилия, гемобластоздар науқастар мектебінде оқыту.
8	Жіті лейкозда арнайы терапия тағайындалған науқасқа күтім жасау жоспарын қарастыру.
9	Апластикалық анемияда иммуносупрессивті терапия тағайындалған науқасқа күтім жасау жоспарын қарастыру.
10	Көптік лимфома/лимфопрлиферативті дертте науқасқа күтім жасау жоспарын қарастыру.
11	Салауатты өмір сүру салты принциптерін қалыптастыру жөніндегі жұмыс.

12	Участкіде әлеуметті қолайсыз контингентпен жұмыс жүргізу.
13	Кітапханада, ғаламторда жұмыс істеу.
14	Резидент портфолиосын жинау.
Барлығы: 198 сағат	
Амбулаторлы-емханалық балалар гематологиясы	
1	Гематолог кабинетінде жұмыс.
2	Күндізгі стационарда жұмыс.
3	Амбулаториялық қабылдауда науқастарға кеңес беру.
4	Медициналық құжаттарды толтыру.
5	Клиникалық конференцияға баяндамалар, презентациялар дайындау.
6	Гемофилия, гемобластоздар мектебінде науқастарды оқыту.
7	Жіті лейкозда арнайы терапия тағайындалған науқасқа күтім жасау жоспарын қарастыру.
8	Апластикалық анемияда иммуносупрессивті терапия тағайындалған науқасқа күтім жасау жоспарын қарастыру.
9	Ходжкин/ходжкин емес лимфомада науқасқа күтім жасау жоспарын қарастыру.
10	Салауатты өмір сүру салты принциптерін қалыптастыру жөніндегі жұмыс.
11	Участкіде әлеуметті қолайсыз контингентпен жұмыс жүргізу.
12	Кітапханада, ғаламторда жұмыс істеу.
13	Резидент портфолиосын жинау.
Барлығы: 198 сағат	

4 Бейіндеуші шектес пәндердің тақырыптық жоспарының үлгісі және мазмұны

4.1 Дәрістердің тақырыптық жоспарының үлгісі

№	Тақырыбы
Гематологиядағы клиникалық зертханалық диагностика	
1	Имуногематология негіздері. Имуногематология пәні, мазмұны және міндеттері.
2	Гематологиядағы «проточная цитометрия».
3	Гемоцитология.
4	Гемостаз бұзылыстардың зертханалық диагностикасы.
Барлығы: 10 сағат	

3.2 Примерный тематический план семинаров и практических занятий

№	Тема	Содержание
Внутренние болезни		
1	Острый коронарный синдром (ОКС)	Диагностика, дифференциальная диагностика ОКС. Клинические проявления ишемической болезни сердца (ИБС). Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Школы для больных. Амбулаторное длительное мониторирование по Холтеру. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
2	Артериальные гипертензии (АГ)	Диагностика, дифференциальная диагностика АГ. Симптоматические АГ. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Школы для больных. Амбулаторное длительное мониторирование по Холтеру. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
3	Пороки сердца	Диагностика, дифференциальная диагностика пороков сердца. Клинические проявления. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
4	Инфекционный эндокардит (ИЭ)	Диагностика, дифференциальная диагностика ИЭ. Клинические проявления. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
5	Миокардиты. Кардиомиопатии	Диагностика, дифференциальная диагностика миокардитов, кардиомиопатий. Клинические проявления. Осложнения. Диагностика, лечение, профилактика, реабилитация с позиций доказательной медицины. Диспансеризация хронических больных. Экспертиза трудоспособности.
6	Ревматическая болезнь сердца (РБС)	Диагностика, дифференциальная диагностика РБС. Клинические проявления РБС. Атипичные формы. Возрастные особенности. Осложнения. Диагностика,

7	Острые не лимфобластные лейкозы у детей.
8	Этические и деонтологические проблемы в детской гематологии. Хельсинская декларация прав пациентов. Кодекс о здоровье Республики Казахстан.
Итого: 36 часов	
Гематология амбулаторно-поликлиническая	
1	Структура, принципы организации и содержания работы гематологического кабинета поликлиники. Должностная инструкция врача и медицинской сестры гематологического кабинета. Права и обязанности.
2	Нормативно-правовая база работы врача гематолога поликлиники. Принципы организации первичной медико-санитарной помощи (ПМСП).
3	Доказательная медицина в работе врача гематологического кабинета. Клинические руководства в работе врача гематолога поликлиники.
4	Принципы межличностного общения и консультирования пациентов.
5	Медико-социальная экспертиза больных заболеваниями системы крови.
6	Понятие о социально значимых заболеваниях. Принципы их ранней диагностики.
7	Стационарзамещающие технологии при заболеваниях крови.
8	Тактика врача-гематолога поликлиники при первичной диагностике опухолевого заболевания системы крови, геморрагического диатеза. Показания к госпитализации. Особенности ведения пациентов после аллогенной трансплантации костного мозга на амбулаторном этапе.
Итого: 36 часов	
Детская гематология амбулаторно-поликлиническая	
1	Медико-социальная экспертиза больных заболеваниями системы крови у детей.
2	Лейкемоидные реакции у детей. Особенности реактивных изменений в системе кроветворения при инфекционных заболеваниях у детей.
3	Ранняя диагностика, профилактика и лечение железодефицитных состояний у детей. Понятие о группе риска.
4	Особенности стационарзамещающих технологий при заболеваниях крови у детей. Программное лечение гемобластозов на амбулаторном этапе.
Итого: 36 часов	

Гематологиядағы сәулелі диагностика	
1	Гематологияда визуалды зерттеу әдістерінің маңызы.
2	Инвазивті микоздар диагностикасына сәулелі зерттеу әдістерінің рөлі.
3	Остеодеструктивті процестер диагностикасына сәулелі зерттеу әдістерінің рөлі.
4	Гематологиядағы ЯМРТ.
5	Гематологиядағы ПЭТ.
Барлығы: 8 сағат	
Гематологиядағы клиникалық фармакология	
1	Дәлелдемелі медицина ұстанымымен клиникалық фармакологияның өзекті мәселелері.
2	Цитостатиктер әсерінің биологиялық негіздері. Гематологияда тағайындайтын заманауи таргетті препараттар.
3	Гематологиядағы клиникалық фармакологияның этикалық, фармакоэкономиялық және әлеуметтік аспектілері.
Барлығы: 8 сағат	
Гематологиядағы нутрициология	
1	Қазақстанда тағаммен емдеу қызметті ұйымдастыру.
2	Қан ауруларында тағаммен емдеу принциптерінің патогенездік дәлелі.
3	Цитостатикалық аурумен (мукозит, некроздық энтеропатия) сырқаттанатын науқастың энтералды және парентералды тамақтану ерекшеліктері.
4	Парапротеинемиялық гемобластозбен сырқаттанатын ауруларды тағаммен емдеу.
5	Миелотоксикалық гранулоцитозы дамыған аурудың күтіміндегі нутрициология аспектілері.
Барлығы: 10 сағат	
Гематологиядағы медициналық генетика	
1	Медициналық генетика тарихы. Хромосомалар мен хромосомалық аберрациялардың жіктелуі.
2	Жіті лейкоздар/миелодиспластикалық синдромдар диагностикасында цитогенетикалық және молекулярлы-генетикалық зерттеу әдістерінің маңызы.
3	Созылмалы миелолифферативті аурулардың диагностикасы мен терапия мониторингі үшін цитогенетикалық және молекулярлы-генетикалық зерттеу әдістерінің маңызы.
4	Ходжкин емес лимфоманың диагностикасы мен терапия мониторингі үшін цитогенетикалық және молекулярлы-генетикалық зерттеу әдістерінің маңызы.
Барлығы: 8 сағат	

Клиникалық трансфузиология	
1	Қан құу тарихы. Қан ауру емдеуіндегі трансфузиялық терапия. Қан жүйесі патологиясында трансфузиялық терапияның жалпы принциптері.
	Компонентті терапия (тромбоциттер және эритроциттер массасы, плазманың белоктық компоненттері, плазманы ауыстыратындардың трансфузиясы). Иммуноглобулиндер препараттарын құу. Жаңа тоңазытылған плазманы, криопреципитатты, ұу факторларының концентратын, криосупернатантты және т.б. құу.
2	Қан компоненттерін құудағы асқынулар. Жіктелуі. Алдын алу шаралары.
3	Гематологиялық науқас адамның экстракорпоралды емдеу әдістері.
Барлығы: 6 сағат	

4.2 Семинарлар мен практикалық сабақтардың мазмұны және тақырыптық жоспарының үлгісі

№	Тақырыбы	мазмұны
Гематологиядағы клиникалық зертханалық диагностика		
1	Гемоцитология	Сүйек кемігі және перифериялық қан клеткаларының цитологиялық сипаттамасы. Миелограмманы есептеу. Бласттылар, эритроидті өсінді, гранулоциттер, лимфоциттер мен моноциттердің сипаттамасы. Мегакарициттер мен тромбоциттердің цитологиялық ерекшеліктері. Гемоцитологиядағы цитохимиялық реакциялар. Жіті лейкоздар, түкті клеткалы лейкоз, миелодиспластикалық синдромы диагностикасына, созылмалы миелопрлиферативті аурулардың дифференциалды диагностикасына арналған цитохимиялық зерттеулердің маңызы. Лимфа түйіндері, көкбауыр жағындыларының цитологиялық зерттеулер ерекшеліктері. Препараттарды дайындау техникасы.
2	Иммуногематология	Иммуногематологияның қазіргі таңдағы маңызы. Қан тобын зерттеу тарихы. Адам қан топтары ашылу күндерінің негізі. Қанның топтық антигендері туралы түсініктер. Қанның топтық антигендерінің құрылымы мен негізгі қасиеттері. Эритроциттердің, лейкоциттердің, тромбоциттердің, плазмалық белоктардың топтық антигендері. «Қан тобы» қазіргі таңдағы түсініктері. Қанның топтық антиденелері туралы түсініктер. Қанның топтық

6	Актуальные проблемы патологии детей старшего возраста.
7	Функциональные методы диагностики в педиатрии.
Итого по внутренним и детским болезням: 36 часов	
Гематология в стационаре	
1	Основы организации стационарной гематологической помощи в Республике Казахстан. История оказания гематологической помощи.
2	Основы клинической эпидемиологии. Заболеваемость и смертность от болезней системы крови.
3	Теоретические основы клинической гематологии. Современная теория кроветворения (схема Воробьева-Черткова). Номенклатура и классификация клеток.
4	Клеточные технологии в гематологии. Методы забора, выделения, идентификации, хранения и инфузии гемопоэтических стволовых клеток крови (ГСКК). HLA-система – структура и функции.
5	Трансплантация ГСКК. Понятие об аутологичной, аллогенной, сингенной, гаплоидентичной трансплантации.
6	Острые лейкозы.
7	Хронические миелопрлиферативные заболевания (хронический миелолейкоз, идиопатический миелофиброз, эссенциальная тромбоцитемия).
8	Неходжкинские лимфомы.
9	Множественная миелома.
10	Лимфома Ходжкина.
11	Апластическая анемия.
12	Геморрагические заболевания.
13	Синдром тромбофилии: диагностика и дифференциальная диагностика, значение молекулярно-генетических методов исследования, принципы лечения.
14	Сопроводительная терапия при химиотерапии болезней системы крови.
Итого: 36 часов	
Детская гематология в стационаре	
1	Основы организации стационарной гематологической помощи детскому населению в Республике Казахстан.
2	Острый лимфобластный лейкоз у детей.
3	Гемолитические анемии у детей.
4	Геморрагические заболевания у детей.
5	Апластические анемии у детей.
6	Миелодиспластический синдром у детей.

Профилирующие смежные дисциплины

Количество часов	Аудиторные часы			СРР
	всего	лекции	практические занятия	
Клиническая лабораторная диагностика в гематологии	144	10	134	72
Лучевая диагностика в гематологии	72	8	64	36
Клиническая фармакология в гематологии	72	8	64	36
Нутрициология в гематологии	36	10	26	18
Медицинская генетика в гематологии	36	8	28	18
Клиническая трансфузиология	36	6	30	18
Общее кол-во часов	396	50	346	198

3 Примерный тематический план и содержание профилирующих дисциплин

3.1 Примерный тематический план лекций

№	Тема
Внутренние болезни	
1	Актуальные проблемы кардиологии.
2	Актуальные проблемы ревматологии.
3	Актуальные проблемы пульмонологии.
4	Актуальные проблемы эндокринологии.
5	Актуальные проблемы нефрологии.
6	Актуальные проблемы гематологии.
7	Актуальные проблемы аллергологии и иммунологии.
Детские болезни	
1	Организация лечебно-профилактической помощи детям в РК.
2	Перинатальная детская и младенческая смертность.
3	Доказательная медицина в педиатрии.
4	Актуальные проблемы неонатологии.
5	Актуальные проблемы патологии детей раннего возраста.

	<p>антиденелердің құрылысы және негізгі қасиеттері. Топтық антиденелерінің қасиеттері бойынша жіктеу. Агглютинация, преципитация реакциялары, Кумбс реакциясы туралы түсініктер. Қан топтарының генетикасы. Адам генетикасының негізгі түсініктері мен заңдары. Қан топтарын зерттеудің негізгі заңнамалары. Қанның антигендік жүйесі туралы түсініктер. Эритроциттердің антигендік жүйесі. АВО антигендер жүйесі. А антигеннің түрлері, олардың гематологиялық практикадағы маңызы. АВО жүйенің табиғи антиденелері және олардың қасиеттері. АВО жүйесі бойынша қанның негізгі топтары мен подгруппалары. Қан топтарын жіктеу. АВО жүйесі бойынша қан топтарының генетикасы. Қиын анықталынатын қан топтары (дефектті топтар, «бомбейская» қан тобы), олардың гематологиялық практикадағы маңызы. Қан тобының химерлері және олардың гематологиялық практикадағы маңызы. Қан тобының резус жүйесі. Резус жүйенің антигендері, олардың ерекшеліктері, резус жүйесі антигендерінің номенклатурасы. Резус жүйесі антигендерінің тұқым қуалауы. Қан тобының резус жүйесі. Реципиент пен донор үшін қан тобы мен резус жүйесін бөліп алу және олардың гематологиялық практикадағы маңызы. Келл-Челлано антигендер жүйесі. Адам организм қаны мен басқа тіндерінің антигендік саралауының клиникалық маңызы. Адам физиологиясына қан мен басқа тіндерінің антигендік дифференцировкасының маңызы. Гемотрансфузияда адамның қан топтарының маңызы. Жүктілікте қан мен оның компоненттерін құуда топтық антигендермен иммунизациялау. Қан компоненттерін құуда ұстанатын қазіргі таңдағы ережелер. Гистосыйымдылық антигендері мен лимфоциттердің аралас дақылдындағы реакцияны ескере отырып трансплантацияда донордың сүйек кемігін таңдау үшін заманауи ережелер. Лейкоциттер антигендерін анықтау әдістері. Тромбоциттер антигендерін анықтау әдістері. Қан сарысуынан антиэритроцитарлы антиденелерді анықтау және оларды титрлеу.</p>
--	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

3	Гематологиядағы «проточная» цитометрия	<p>Әдістің тарихы. «Проточная» цитометрияның физикалық және биологиялық негіздері. Құрылғылар мен антиденелер жинағының сипаттамасы. Жұмыс орны ұйымдастыру. Материалды алу, зертханаға тасымалдауына қойылатын талаптар. Зерттеуге стандартталған құжат толтыру. Әдістің мүмкіндіктері мен шектеулері. Жіті лейкоздар, лимфопрлиферативті аурулардың дифференцирленген диагностикасы үшін арналған негізгі жинағы. «Проточная» цитометрде анықталған бағаналы гемопозтикалық клеткалар санының ерекшеліктері. CD34 клеткалар деңгейін бағалау хаттамалары. Зертханалық «проточная цитометриямен» танысу. Иммунофенотиптеудің преаналитикалық кезеңі, сынаман дайындау. Жұмысқа цитометрлерді дайындау. Сапа зертханаішілік бақылау шараларын жүргізу, бақылау хаттамаларын құрастыру. «проточный цитометрде» жұмыс істеу, зерттеу әдістерін стандарттау. «проточная цитометрияда» жұмыс істеу (иммунды статусты бағалау, лейкоздар диагностикасы үшін жинақы жасау үшін үштүсті, төрт түсті, бес түсті таңбалармен хаттамалар құрастыру. Иммунологиялық зерттеулерді стандарттау, «проточная цитометрияның» сапасын бақылау. «проточный» цитометрлерді дұрыс орнықтырып тұрақтандыру (ырғағы, компенсация, хаттама жазу, сапасын бақылау және т.б.). Дін клеткалардың ерте саралау диагностика әдістері. Сепсис диагностикасы үшін моноциттерде, ПНГ диагностикасы үшін CD55/CD59 экспрессиясына HLA-DR рецепторларын анықтау маңызы. Жіті лейкоздар, созылмалы лимфопрлиферативті аурулардың саралау диагностикасы үшін сызбанұсқаларын құрастыру.</p>
4	Анемияның диагностикасы	<p>Әртүрлі генезді анемияларда перифериялық қанның және сүйек кемігіндегі қан түзудің цитологиялық сипаттамасы. Анемия диагностикасындағы цитохимиялық зерттеулер. Жағындыны бриллиантты крезолды сия көкпен бояу әдісі, ретикулоциттерді есептеу әдісі. Гемолитикалық тесттер. Хем сынама-сы. Сахарозды сынама. Тікелей және жанама Кумбс сынамасы.</p>

- острые посттрансфузионные реакции;
- острая сердечно-сосудистая недостаточность;
- септический шок;
- острая дыхательная недостаточность;
- аритмии;
- психомоторное возбуждение;
- переломы, включая патологические;
- болевой синдром на фоне цитопении, агранулоцитоза;
- фебрильная нейтропения;
- токсическая энтеропатия.

2 Распределение часов дисциплины

Профилирующие дисциплины

Количество часов	Аудиторные часы			СРР
	всего	лекции	практические занятия	
Внутренние болезни/ Детские болезни*	396* 216/180	36* 20/16	360*	198* 108/90
Гематология в стационаре	396	36	360	198
Детская гематология в стационаре	396	36	360	198
Гематология амбулаторно-поликлиническая	396	36	360	198
Детская гематология амбулаторно-поликлиническая	396	36	360	198
Общее кол-во часов	1980	180	1800	990

Примечание:

* - предмет «Детские болезни» изучают стажеры с предшествующим уровнем образования или стажем работы по специальности терапии; предмет «Внутренние болезни» изучают стажеры с предшествующим уровнем образования или стажем работы по специальности педиатрии.

Стажеры с предшествующим уровнем образования или стажем работы по специальности общая врачебная практика изучают обе дисциплины соответственно 6 и 5 недель.

- патологией системы крови, включая цитостатическое лечение, трансплантацию костного мозга, стволовых гемопоэтических клеток периферической крови;
- эксплуатация медицинских приборов, аппаратов, инструментов и оборудования по гематологии, методики работы с ними;
- проведение морфологического исследования с дифференциальным подсчетом миелограммы, цитохимическим исследованием клеток;
- назначение необходимого лечения взрослых и детей в соответствии с утвержденными протоколами диагностики и лечения;
- информационные технологии в гематологии, работа с регистром;

владеть навыками:

- перкуссия живота и определение размеров печени по Курлову, перкуссия селезенки;
- пальпация лимфатических узлов;
- проведение пункции костного мозга (грудина, гребень подвздошной кости);
- проведение трепанобиопсии гребня подвздошной кости;
- проведение пункции коленного сустава при гемофилии;
- исследование состояния гемостаза;
- проведение пункции и биопсии печени, селезенки, лимфатических узлов, в том числе под контролем УЗИ;
- проведение цитологического и гистологического исследования костного мозга, включая цитохимию и иммуногистохимию;
- подсчет форменных элементов нормальной и патологической крови при лейкозах;
- проведение экстракорпоральной гемокоррекции (плазмафорез, цитаферез);
- проведение люмбальной пункции и интратекальное введение цитостатиков;
- расчет доз цитостатиков и других лекарственных средств;
- определение степени кровопотери;
- определение группы крови, резус фактора, проба на совместимость крови донора и реципиента;
- проведение гемотрансфузии, венепункции, капельные инфузии лекарственных веществ;
- проведение УЗИ органов брюшной полости, лимфатических узлов;
- диагностика и неотложная помощь при угрожающих жизни состояниях:
 - ДВС-синдром;
 - кровотечение;
 - массивное кровотечение при гемофилии, в т.ч. ингибиторной;
 - гемолитический криз;
 - гепарининдуцированная тромбоцитопения;
 - синдром повышенной вязкости;
 - гиперкальциемия;
 - синдром лизиса опухоли;
 - синдром дифференцировки опухолевых клеток;

5	Гемостаз патологиясының диагностикасы	<p>Біріншілік қантамырлы-тромбоцитарлы гемостаз процесіндегі тромбоцитарлы реакциялардың қатары. Қантамырлы-тромбоцитарлы гемостазды зерттеу әдістері. Ұсақ қантамырлардың өткізгіштігі мен қан кету уақытын анықтау. Тромбоциттер мен меакариоциттердің санын анықтау. Тромбоциттердің агрегациясы, Борн әдісімен сәуле өткізгіштігін тіркеуін анықтау. Қан, плазма құрамын, тығыз және альфа-түйіршікті тромбоциттерді анықтау (серотонин, IV фактор, -тромбоглобулин, тромбо-спондин және т.б.). Тромбоциттер адгезиясын және тармақталуын анықтау әдістері. Тромбоциттердің мембраналық гликопротеиндерін анықтау әдістері. Тромбоциттердің коагуляциялық белсенділігін бағалау және 3 факторды анықтау. Тромбоциттердің басқа да зерттеу әдістері. Екіншілік плазмалық гемостаз. Қанның ұу факторының номенклатурасы мен қасиеттері. Ұудың ішкі және сыртқы механизмдері және олардың өзара байланысы. Қан ұудың соңғы кезеңі (тромбиннің пайда болуы, фибриннің тұрақтануы).</p> <p>Физиологиялық ұуға қарсы механизмдер (антипротезалардың біріншілік және қайтара антикоагулянттар жүйесі). Фибринолиз. Фибринолиз механизмдері және олардың өзара қарым-қатынасы. Қанның ұу жүйесі мен фибринолизді зерттеу әдістері. Стандартталған коагулологиялық тесттер. Тромбоэластография. Тромбтың кеністікте пайда болуын тексеру. Коагулологиялық тесттерді автоматтандырылған түрде анықтау. Қан ұуының ішкі механизмін зерттеу (жартылай тромбопластинді уақыт, белсендірілген жартылай тромбопластин уақыты). Қан ұудың сырттай механизмін зерттеу әдістері (протромбиндік уақыт, протромбин индексі және т.б.). Қан ұудың соңғы кезеңдерін сипаттайтын әдістер (тромбиндік уақыт, тромбин индексі және XIII фактордың фибриногенін анықтау). III антитромбиннің сапалық көрсеткішін және санын анықтау. C және S протеиндердің санын және функционалдық белсенділігін анықтау әдістері. Lediен V факторын анықтау әдістері (белсенген C протеинге резистенттілігін). Қанның фибринолитикалық белсенділігін анықтау әдістері.</p>
---	------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

		(эуглобулин лизисі, ХПа-тәуелді фибринолиз және т.б.). D-димерлерді анықтау әдістері. Фибриноген және фибринмономерлі кешендер деградация өнімдерін анықтау (этанолды, протаминсульфаты, ортофенантролинді тесттер және т.б.). Қан ұйу факторы тапшылығын анықтау әдістері. II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII факторлардың және олардың ингибиторлардың санын анықтау әдістері. Тромбоздар мен ДВС-синдромның экспресс-диагностика әдістері.
Барлығы: 134 сағат		
Гематологиядағы сәулелік диагностика		
1	Жүрек пен қан тамырлар ауруларының визуалды диагностикасы	Жүрек пен қан тамырлар жүйесі ауруларын тексеру әдістері. Жүректің, магистралды қантамырларының сәулелі анатомиясы. Жүрек пен ірі тамырлар ауруларының рентген-семиотикасы. Жүрек ақауларының сәулелі диагностикасы. Перикардит, аорта аневризмасының визуалды диагностикасы. Жүректің бұлшық еттер ауруларының визуалды диагностикасы. Балаларда жүрек-қантамырлар жүйесі ауруларының визуалды тексеру ерекшеліктері.
2	Тыныс алу жүйесі ауруларының визуалды диагностикасы	Өкпе ауруларының, бронхтар өткізгіштігі бұзылыстары, өкпеде қанайналымы бұзылыстарының рентген-семиотикасы. Өкпе, плевра, кеуденің лимфа түйіндерінің туберкулезі, жіті және созылмалы бейспецификалық қабыну ауруларының визуалды диагностикасы. Өкпе, көкірекорта ісіктерінің визуалды диагностикасы. Плевра мен диафрагма ауруларының визуалды диагностикасы. Балаларда бронхы-өкпе жүйесі ауруларын визуалды тексеру ерекшеліктері. Инвазивті пневмоканиоздардағы рентгенологиялық семиотика ерекшеліктері.
3	Асқазан және ішек ауруларының, іштің ұлғайған лимфа түйіндерінің визуалды диагностикасы	Асқорыту ағзаларының сәулелі анатомиясы және рентген-физиологиясы. Жұтқыншақ пен өңешті зерттеу әдістері. Асқазан, 12-елі ішек зақымдарының визуалды диагностикасы. Тоқ және тік ішекті тексеру әдістері. Іштегі лимфоаденопатияның анықтау әдістері. Рентгеноконтрасты препараттарды қолдану.
4	Бауыр, билиарлы жүйесі және ұйқыбез	Бауыр мен өт шығару жолдарын тексеру әдістері. Ұйқыбез ауруларының визуалды диагностикасы.

- стики, обоснование клинического диагноза, назначение адекватной терапии согласно протоколам;
- назначение необходимых инструментальных и лабораторных методов обследования больных, согласно протоколам и интерпретация результатов;
- применение коммуникативных навыков при работе с пациентами и коллегами;
- проведение диспансеризации здоровых и больных;
- оформление медицинской документации, предусмотренной законодательством по здравоохранению;
- проведение необходимых противоэпидемических мероприятий при выявлении инфекционного заболевания;
- выявление основных симптомов и синдромов во взрослой и детской гематологической практике: анемический, сидеропенический, геморрагический, гиперпластический, гиперэозинофильный, нейтропения, лейкоцитоз, агранулоцитоз, тромбоцитоз, тромбоцитопения, тромбоцитопатия, панцитопения, полицитемия. ретикулоцитоз, гиперкоагуляционный и гипокоагуляционный стадии ДВС-синдрома;
- обоснование диагноза и проведение необходимого лечения взрослых и детей при следующих неотложных состояниях: анемическая кома, ДВС-синдром, гемолитический криз, синдром повышенной вязкости, гепарининдуцированная тромбоцитопения, синдром лизиса опухоли, гиперкальциемия;
- проведение дифференциального диагноза у взрослых и детей при синдромах терапевтических и других заболеваний смежных с гематологическими заболеваниями: лейкомоидных реакций, реактивных эритроцитозов, тромбоцитопений, симптоматических цитопений, спленомегалии, лимфаденопатии, паренхиматозной и механической желтухах; синдроме ускоренного СОЭ; лихорадке неясного генеза, остеодеструктивном синдроме;
- интерпретация результатов следующих обследований у взрослых и детей различного возраста: развернутый клинический анализ периферической крови; проба на осмотическую резистентность эритроцитов; плазменные показатели обмена железа (сывороточное железо, ОЖСС, НТЖ), исследование ферритина, витамина В12; лабораторные показатели обмена билирубина; методы исследования сосудисто-тромбоцитарного, коагуляционного гемостаза, антикоагулянтной и фибринолитической системы; цитохимические, иммуногистохимические, иммунофенотипические и цитогенетические исследования в диагностике гемобластозов; определение Холодовых антител; качественная проба на дефицит активности глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, мочи для диагностики острой перемежающейся порфирии; цитологическое и гистологическое исследование костного мозга, лимфоузла, селезенки, печени;
- исследование объема циркулирующей крови, вязкости крови; электрофорез гемоглобина, белков крови, мочи, определение белка Бенс-Джонса, иммунохимическое исследование;
- интерпретация результатов лучевых методов исследования;
- современные методы лечения больных взрослых и детей различного возраста с

- интранозологические классификации по заболеваниям гематологического профиля;
- иммунокомпетентная система и механизмы иммунитета;
- иммуногематологию (антигенная система эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов);
- моноклональные антитела: иммуно-биотехнологические принципы получения и перспективы использования в гематологии;
- генетика заболеваний системы крови, наследственные заболевания системы крови;
- показатели нормы гемограммы, биохимического состава крови, гемостазиограммы, принципы клинической оценки изменений показателей лабораторных исследований у взрослых и детей различного возраста;
- современные методы клинического (анамнез, физикальные исследования), лабораторного и инструментального исследования при гематологических заболеваниях у взрослых и детей различного возраста;
- принципы диагностики и оказания экстренной медицинской помощи при неотложных (угрожающих жизни) состояниях, возникающих при гематологических заболеваниях у взрослых и детей различного возраста;
- принципы лечения гематологических заболеваний у взрослых и детей различного возраста;
- особенности трансфузионной терапии в гематологической практике;
- препараты крови и их значение для клинической практики, механизмы лечебного действия современных трансфузионных сред;
- показания к трансфузионной терапии по патогенетическому принципу у больных гематологического профиля;
- классификация геморрагических диатезов, их клинко-лабораторная диагностика, принципы гемостатической терапии, особенности трансфузионной терапии при гемостазиопатиях;
- качественные и количественные показатели деятельности гематологического отделения, кабинета с анализом заболеваемости по основным нозологическим формам, показателей летальности, диспансеризации, экономических показателей и других;
- особенности влияния различных факторов окружающей среды на систему крови и организацию мероприятий, направленных на обеспечение экологической безопасности;
- организация гематологической помощи, в том числе в условиях чрезвычайных ситуаций при массовом поражении (усилении радиационной обстановки и другие);
- контрацепция и заготовка половых клеток при химиотерапии;
- принципы и методология трансплантации гемопоэтических стволовых клеток;

уметь:

- применение объективных методов обследования, выявление общих и специфических признаков заболевания, проведение дифференциальной диагно-

	ауруларының визуалды диагностикасы	Балаларда асқорыту ауруларын визуалды тексеру ерекшеліктері.
5	Бүйрек және несеп шығару жолдары ауруларының визуалды диагностикасы	Бүйрек және несеп шығару жолдарының сәулелі анатомиясы. Бүйрек және несеп шығару жолдары ауруларының визуалды диагностикасы. Бүйректің қабыну ауруының, бүйрек ісігі, бүйрек-тас ауруының визуалды диагностикасы. Балаларда бүйрек және несеп шығару жолдарын визуалды тексеру ерекшеліктері. Балаларда бүйректің ақаумен дамуының визуалды диагностикасы.
6	Сүйек және буын ауруларының визуалды диагностикасы	Сүйек және буынның сәулелі анатомиясы. Сүйек және буынның жасқа байланысты ерекшеліктері, балаларда ақаулардың дамуы. Сүйек пен буын бұзылыстарының визуалды диагностикасы. Сүйек және буынның қабыну ауруларының визуалды диагностикасы. Балаларда дегенеративті-дистрофиялық ауруларының визуалды диагностикасы. Сүйек және буын ісіктерінің визуалды диагностикасы. Көптік миеломада сүйек жүйесі бұзылыстарының ерекшеліктері.
Барлығы: 64 сағат		
Гематологиядағы клиникалық фармакология		
1	Дәрілердің кері әсері, оларды анықтау әдістері, профилактикасы және коррекциясы	Науқас адамда емдеудің кері әсері даму механизмдері және оларды болжау әдістері (фармакодинамикалық, токсикалық, аллергиялық, парамедикаментозды), клиникалық көріністер ерекшеліктері (ауырлығы, таралуы және жүйелер мен ағзалардың зақымдану сипаттамасы бойынша). Дәрілердің кері әсері дамуы олардың енгізу жолдары, мөлшері, қолдану ұзақтығына байланысы. Дәрілердің кері әсерінің көріністері науқастың жасына байланыстығы. аурудың сипаттамасына, функционалды жүйелердің зақымдану ауырлығына, дәрінің мөлшері мен қолдану мерзіміне байланысты дәрілердің кері әсері дамуының ерекшеліктері. Клиникалық көріністері мен ауырлығына байланысты дәрілердің кері әсері дамуына көмек көрсету принциптері.
2	Жүрек-қантамырлары ауруларында қолданатын дәрілердің клиникалық	Коронарлы жеткіліксіздігі фармакотерапиясының заманауи принциптері. Коронарлы жеткіліксіздігі коррекциясына арналған дәрілік заттардың фарма-

фармакологиясы және тағайындау тактикасы	<p>кокинетикасы мен фармакодинамикасы. Миокардтың жіті инфарктісінің фармакотерапия принциптері және тағайындауға арналған дәрілік заттардың клиникалық фармакологиясы. Атеросклероз: май алмасу коррекциясына бағытталған қазіргі заманғы дәрілік заттар. Гиполипидемиялық заттардың салыстырмалы тиімділігі. Атеросклерозға қарсы терапиясын дұрыс тағайындауға мүмкіндік беретін биохимиялық және клиникалық-инструменталды зерттеу әдістері. Гиперлипидемия типіне байланысты гиполипидемиялық затты таңдау ерекшеліктері. Артериальдық гипертензия: артериялық гипертензия фармакотерапиясының заманауи принциптері. Әр жастына қарасты және этиологиясы әртүрлі АГ науқастарына антигипертензивті заттарды таңдау тактикасы. Гипертониялық криздер – емдеуі және дәрілермен алдын алу. Қан айналымының жеткіліксіздігі: фармакотерапия принциптері. Жүрек жеткіліксіздігінің (ЖЖ) әртүрлі типтері мен кезеңдегі науқастар фармакотерапиясының заманауи аспектілері. Кәрілік және егде жастағы адамдардағы ЖЖ фармакотерапия ерекшеліктері. Озраста. Жүректің жеткіліксіздігі коррекциясына арналған дәрілік заттардың клиникалық фармакологиясы. Жүрек ритмі мен өткізгіштігі бұзылыстары: антиаритмиялық дәрілік заттардың клиникалық фармакологиясы. Ритмі мен өткізгіштігі бұзылыстары фармакотерапиясының заманауи принциптері. Қан ұуын тежейтін және белсендіретін заттар. Миокарлиттер емдеуінің фармакотерапиялық ұстанымдары. Кардиомиопатия еміне тағайындалатын дәрілік заттардың клиникалық фармакологиясы. Бактериялық эндокардитті емдеуінің фармакотерапиялық ұстанымдары. Созылмалы өкпелік жүрек: әртүрлі варианттағы өкпелік жүректің фармакотерапиясы. Өкпелік жүректі емдеуіне арналған дәрілік заттардың клиникалық фармакологиясы.</p>
3 Тыныс алу ауруларында қолданатын дәрілердің клиникалық фармакологиясы және тағайындау тактикасы	<p>Жіті бронхиттер, пневмонияны емдеуіне арналған дәрілік заттардың клиникалық фармакологиясы: стероидты емес қабынуға қарсы заттар; аэрозолді антибактериальдық және қабынуға қарсы дәрілік заттар. Монотерапия, этиотропты терапия, кейбір</p>

- привить потребность к непрерывному профессиональному обучению и совершенствованию своих знаний и навыков на протяжении всей профессиональной деятельности;
- развить приверженность к профессиональным ценностям, таким как альтруизм, сострадание, сочувствие, ответственность, честность, и соблюдение принципов конфиденциальности;
- закрепить навыки работы в команде и лидерские качества.

Конечные результаты обучения

Резидент должен знать:

- общие вопросы организации медицинской помощи в Республике, работа больнично-поликлинических учреждений, организация работы скорой неотложной помощи населению;
- принципы организации медицинской, социальной, правовой помощи, в том числе в местах лишения свободы, наркопотребителям, ВИЧ-инфицированным потребителям инъекционных наркотиков, больным СПИД (синдром приобретенного иммунодефицита), лицам, живущим с ВИЧ;
- важнейшие научные открытия и основные научные достижения в медицине;
- критерии оценки качественных и количественных показателей деятельности лечебно-профилактических учреждений, специализированных кабинетов с анализом заболеваемости по основным нозологическим формам, показателей летальности, диспансеризации и других;
- понятие о коммуникативных навыках, коммуникативном процессе;
- клиническая симптоматика основных заболеваний, их профилактика, диагностика, основы фармакотерапии, осложнения, вызванные применением лекарств, методы их коррекции, показания к санаторно-курортному лечению;
- основа рационального питания здоровых лиц, принцип диетотерапии;
- вопросы экспертизы временной и стойкой нетрудоспособности;
- диспансерное наблюдение за здоровыми и больными, проблемы профилактики;
- основные принципы и способы защиты населения при катастрофах, противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции;
- общие принципы организации и проведения диспансеризации больных гематологического профиля;
- топографическая анатомия основных областей тела, возрастные, половые индивидуальные особенности клинической анатомии;
- анатомо-физиологические особенности развития органов кроветворения в зависимости от возраста и пола;
- современные представления о схеме кроветворения; морфология клеток крови, методы изучения их функциональной способности;
- возрастно-половые нормативы гематологических показателей;
- современные представления об этиологии, патогенезе, патоморфологии, классификации, клинике, диагностике, дифференциальной диагностике гематологических заболеваний;

1 Пояснительная записка

Введение

Современная гематология представляет собой динамично развивающуюся дисциплину, интегрирующую для решения практических задач все основные достижения в различных разделах биологии и других естественных науках. Многообразие нозологий, необходимость использования для диагностики гематологических заболеваний всего арсенала иммунологических, генетических и молекулярных методов, агрессивность химиотерапевтического воздействия и постоянные трудности этического, деонтологического и психологического характера делают гематологию одной из наиболее сложных специальностей.

Несмотря на относительную редкость опухолевых заболеваний крови, каждый случай представляет собой человеческую трагедию, которая не может быть измерена с использованием статистических методов, и задачей государства, гражданского общества является создание всех условий для того, чтобы гражданин в тяжелой, зачастую угрожающей жизни ситуации мог получить в Республике медицинскую помощь, соответствующую всем международным стандартам. Последнее невозможно без качественной подготовки специалистов-гематологов.

Целью подготовки врачей-гематологов является приобретение глубоких теоретических знаний по специальности и практических навыков по диагностике и терапии гематологических заболеваний, а также углубление приобретенных ранее знаний и умений в этой области медицины.

Цель дисциплины: углубленная подготовка специалиста, способного оказывать специализированную и высокоспециализированную помощь больным с заболеваниями системы крови.

Задачи дисциплины:

- расширить теоретические знания по специальности;
- научить соблюдать требования врачебной этики и деонтологии при проведении экспертных, оздоровительных, профилактических, лечебно-диагностических и реабилитационных мероприятий у пациентов с заболеваниями системы крови;
- научить принимать профессиональные решения на основе принципов доказательной медицины;
- привить навыки деонтологии, морально-этической и правовой культуры, необходимые для оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови
- совершенствование практических навыков;
- научить современным методам диагностики и лечения заболеваний системы крови
- сформировать принципы и методы формирования здорового образа жизни человека и семьи;
- привить соответствующие коммуникативные навыки при общении с населением, взаимодействии с коллегами, сотрудниками социальных служб;
- научить применять принципы менеджмента в организации своей работы;

		антибиотиктердің біріге тағайындалу принциптері. ӨСОА(ХОБЛ). ӨСОА арналған дәрілік заттардың клиникалық фармакологиясы және тағайындау тактикасы. Созылмалы өкпелік жүректің фармакотерапия принциптері. Бронх демікпесі: бронх демікпесі фармакотерапиясының заманауи принциптері. Бронх демікпесі ауруының сатысы мен түріне байланысты астмалық жағдайдың қазіргі таңдағы фармакотерапиясы. Мес клеткалар мембраналарының стабилизаторлары.
4	Аскорыту ағзалары ауруларында қолданатын дәрілердің клиникалық фармакологиясы және тағайындау тактикасы	Созылмалы гастриттер: заманауи диагностикасы мен дифференцирленген терапия әдістері. Созылмалы гастриттер емдеуіне тағайындалатын дәрілердің клиникалық фармакологиясы. Асқазанның және 12-елі ішектің ойық жарасы: ойық жараның фармакотерапиясының заманауи принциптері. Дәрілердің клиникалық фармакологиясы. Ішек аурулары: фармакотерапия принциптері. Тітіркенген тоқ ішек синдромында тағайындалатын дәрілердің клиникалық фармакологиясы. Сіңірілуі бұзылған синдромы: диагностика және емдеу әдістері. Сіңірілуі бұзылған синдромымен сырқаттанған адамды емдеуіне қолданған дәрілердің клиникалық фармакологиясы. Жіті және созылмалы панкреатит: диагностика сұрақтары мен емдеу принциптері. Панкреатиттерді емдеуіне арналған дәрілердің клиникалық фармакологиясы. Бауыр аурулары: созылмалы гепатит. Емдеудің заманауи көз-қарастары. Гепатиттер емдеуіне арналған дәрілердің клиникалық фармакологиясы. Бауыр циррозы: емдеуінің заманауи көзқарастары. Бауыр циррозын емдеуіне арналған дәрілердің клиникалық фармакологиясы.
5	Акушерия және гинекологияда қолданатын дәрілер	Жатырға арналған дәрілер. Жатыр бұлшық етін белсендіретін дәрілер. Жатыр бұлшық еттерін босаңсытатын дәрілер. Аналық жыныс гормондар препараттары және олардың жасанды аналогтары; пероралды контрацептивтер; климакске қарсы гормонды дәрілер. Химиотерапиядағы овариопротекция туралы түсінік.
6	Антимикробты, вирусқа қарсы және саңырауқұлақтарға	Пенициллиндер; цефалоспориндер; аминогликозидтер; тетрациклиндер; макролидтер; полипептидтер; әртүрлі топтағы антибиотиктер; суль

	қарсы дәрілер	фаниламидтер; триметоприм; нитрофурандар; оксихинолиндер; хинолондар; антимикробты дәрілер; саңырауқұлақтарға қарсы дәрілер; туберкулезге қарсы дәрілер; вирусқа қарсы дәрілер. Антимикотиктер. Эхинокандиндердің, азолдар мен амфотерициннің салыстырмалы сипаттамалары.
7	Гематологияда қолданатынғы Клиническая фармакология противоопухолевых средств и иммунодепрессантов, применяемых в гематологии	Цитостатикалық дәрілер түрлері және әсер ету механизмдері, олардың клеткалық бөліну циклына байланысы. Гемобластозбен ауыратын науқастарға арналған цитостатикалық дәрілер. Өртүрлі гемобластоздардың цитостатикалық емдеу принциптері. Цитостатикалық терапияның асқинуы. Цитостатикалық терапияны амбулаторлы жағдайда жүргізу принциптері. Цитостатиктер қабылдаған науқастарды күту тактикасы мен әдістері. Цитостатикалық терапияның асқинуын емдеу. Гематологиялық ауруларды емдеуіне қолданатын глюкокортикостероидті гормондар. Глюкокортикостероидті гормондардың әсер ету механизмі және олардың қан түзуіне әсері. Кортикостероидты гормондарды тағайындау көрсеткіштері. Глюкокортикостероидті терапияның асқинулары. Гормондарды тағайындау және тоқтату тактикасы. Мөлшерін таңдау. Пульс-терапия және оның гематологиялық ауруларды емдеуіндегі рөлі. Гормондарды амбулаторлық жағдайда тағайындау. Гематологиядағы таргетті дәрілер (протеасоманы тежеушілер, тирозинкиназаны тежеушілер, моноклонды антиденелер).
Барлығы: 64 сағат		
Гематологиядағы нутрициология		
1	Нутрициологияның түсініктері мен терминдері	Нутрициологияның түсініктері мен терминдері. Тамақтану, тағам, тағамдық заттар, тамақтың негізгі, эссенциалды және алмастырылатын компоненттері туралы жалпы мәліметтер. Өртүрлі топтағы халықтың нутриенттік қамтамасыз етілуі. Профилактикалық және емдеу мақсатында тағам өнімдерін тағайындау. Макронутриенттер. Микро-нутриенттер. Тамақтанудың классикалық және альтернативті теориялары. Тамақтанудың ғылыми концепциялары.

СОДЕРЖАНИЕ

1. Пояснительная записка	78
2. Распределение часов дисциплины	83
3. Примерный план и содержание профилирующих дисциплин	84
4. Примерный тематический план и содержание профилирующих смежных дисциплин	125
5. Методы обучения и преподавания	140
6. Оценка знаний	140
7. Клиническая база	140
8. Список рекомендуемой литературы	141

Настоящая типовая программа не может быть тиражирована и распространена без разрешения Министерства здравоохранения Республики Казахстан.

ПРЕДИСЛОВИЕ

1 РАЗРАБОТАНА И ВНЕСЕНА Республиканским центром инновационных технологий медицинского образования и науки.

2 ВВЕДЕНА ВПЕРВЫЕ.

3 ТИПОВАЯ УЧЕБНАЯ ПРОГРАММА разработана в соответствии с государственным стандартом образования 2009 г. для резидентуры по специальности «Гематология».

4 ТИПОВАЯ УЧЕБНАЯ ПРОГРАММА утверждена приказом и.о. Министра здравоохранения РК № 916 от 23 ноября 2010 г.

2	Жалпы нутрициология	<p>Белоктар және белоктық алмасу. Адам организмінде белоктардың рөлі, қажеттілігі. Ауыстырылмайтын аминқышқылдары. Ауыстырылатын аминқышқылдары. Майлар құрамы және энергиялық құндылығы. Майларды қабылдау ерекшеліктері. Көмірсулар, жіктелуі. Адам организмінде және тағам өнімдеріндегі көмірсулар. Су. Тамақтануда судың маңызы. Суды қабылдаушылық. Басқа макронутриенттер. Витаминдер, витамин тәрізді заттар, олардың жіктелуі. Минералды заттар және биоэлементтер. Биоэлементтер-органогендер. Нақты тамақтанудың гигиеналық бағалау әдістері. Тамақтану рационын құрастыру ережесі. Тағамға қосатын биологиялық белсенді қоспалар (ББҚ). Тағам өнімдері мен дәрілерден ББҚ айырмашылықтары. Жіктелуі және нақты тамақтанумен байланысы. Тамақтану дәстүріне байланысты денсаулық жағдайын бағалаудың сызбанұсқасы. Жасқа байланысты тамақтанудың тәуліктік рационын құрастыру ерекшеліктері. Негізгі диеталардың сипаттамасы, оларды құрастыру талаптары. Шектен тыс тамақтану. Семізділік. Холестерин мәселесі.</p>
3	Жүрек-қан тамырлар ауруларындағы нутрициология негіздері	<p>Жүрек-қан тамырлар жүйесі ауруларында тағаммен емдеу мақсаты. Жүрек-қан тамырлар жүйесі негізгі ауруларындағы тамақтану принциптері. Атеросклерозбен науқастардың және қанында холестерин деңгейі жоғары адамдар үшін тамақтанудың 12 негізгі ережелері. Жүректің ишемиялық ауруы мен артериялық гипертензияда дұрыс тамақтану ережелері. Атеросклероз дамуының алдын алуға бағытталған емдемдер. Тағаммен емдеу, №10 диетата тәулігіне 800 мл дейін сұйықтықты шектеу. Жүректің созылмалы жеткіліксіз кезінде су-тұзды алмасу тәртібін сақтау. Миокард инфарктінен кейін тағаммен емдеу.</p>
2	Асқазан-ішек жолдары ауруларындағы нутрициология негіздері	<p>Асқазан-ішек жолдары ауруларындағы тағаммен емдеу мақсаты. Созылмалы ауруларда науқастарға толық құнды тамақтану және компенсацияны сақтауды қамтамасыз ету. Асқазан сөлін қоздыратын және асқазанның кілегей қабатын тітіркендіретін заттарды шектейтін диета. Көмірсулар арқылы және</p>

ТИПОВАЯ УЧЕБНАЯ ПРОГРАММА

РЕЗИДЕНТУРА

Специальность:

ГЕМАТОЛОГИЯ

Астана 2010

		жартылай майлар мен белоктар арқылы энергиялық құндылығы төмен емдәм. Оларды тағайындау көрсетілімдері. Көмірсулар арқылы және нормадағы майлар мен белоктар арқылы энергиялық құндылығы төмен емдәм. Оларды тағайындау көрсетілімдері. Бауыр, өт шығару жолдары және ұйқы безі ауруларын тағаммен емдеу, оның тиімділігін қадағалайтын әдістер.
3	Бүйрек және несеп шығару жүйесі ауруларындағы нутрициология негіздері	Бүйрек және несеп шығару жүйесі ауруларындағы тағаммен емдеу мақсаты. Емдәмға калийге бай тағамдарды көбейту (отқа пісірілген картоп, қара өрік, киш-миш, қураға және т.б.). Жеңілдетілген көмірсулы емдәмді күндер қолдану (кантты, алмалы, картопты, күріш-компотты, қарбыз, жемістік және т.б.).
4	Зағ алмасу ауруларындағы нутрициология негіздері	Зағ алмасу процестер бұзылыстардың коррекциясы. Семізділіктегі емдеу тағамдары. Қант диабетінде тамақтану принциптері. Жеңілдетілген емдәмді тәуліктер. Көмірсуларға шыдамдылықты ұстануға және инсулин немесе басқа дәрілер дозасын есептеуіне арналған емдәм.
5	Миелодепрессиясы бар науқастарына нутрициология негіздері	Агранулоцитозда тағаммен емдеу мақсаты. Тамақтану принциптері. Өсімдік текті азық-түліктерді шектеудің маңызы. Обстипацияның алдын алу.
Барлығы: 26 сағат		
Гематологиядағы медициналық генетика		
1	Жіті лейкоз бен диспластикалық синдромында қолданатын генетикалық зерттеулер	Хромосомалық абберрация түрлері. Заманауи номенклатурасы. Митогенді факторлар туралы түсініктер. Тексеруге материал алу және тасымалдау, құжаттарын толтыру ережелері. Молекулярлы-генетикалық әдістер: FISH, ПЦР, SKY. Жетістіктері мен кемшіліктері. Материал алу, дақылдандыру және бағалау. Жіті лейкоздардағы цитогенетикалық зерттеулер алгоритмі. Химерлі гендер (BCR/ABL, ETV6/ RANX(AML1) анықтауына, FISH немесе ОЛЛ кезінде “real-time” ПТР әдісімен MLL генін қайта өңдеу үшін стандартты кариотиптеу және тестілеудің маңызы. PML/RARa химерлі геннің экспрессиясын зерттеу, inv (16)(p13;q22) немесе t(16;16)(p13;q22), t(8;21)(q22;q22), ОМЛ кезінде

8 Ұсынылатын әдебиеттердің тізімі

негізгі:

1. HEMATOLOGY Basic Principles and practice by Ronald Hoffman, MD, Bruce Furie, MD, Edward J. Benz et al. 5th Edition, 2009. 2640 p.
2. Руководство по гематологии в трех томах под ред. акад. А.И. Воробьева, издательство «Ньюдиамед», 2002-2005.

қосымша:

1. Клиническая онкогематология под ред. проф. М.А. Волковой, издательство «Медицина», 2007. - 1144 с.
2. Байдулин С.А. Заболевания системы крови/ учебное пособие. – Астана, 2007. 247 с.
3. Лыис С.М. Практическая лабораторная гематология./С.М. Лыис, Б.Бэйн, И.Бэйтс. пер. с англ. под ред А.Г. Румянцева. – М.: ГЭОТАР-Медия, 2009. – 672 с.

		7 моносомияны, inv/t(3p21;3q26) MLL генін қайта өңдеу үшін ДНҚ зондымен зерттеу.
2	Созылмалы миелолейкоз диагностикасындағы гендік зерттеулер	Материалды алу, дақылдандыру және бағалау. Жіті лейкоздардың цитогенетикалық зерттеулерінің алгоритмі. BCR/ABL химерлі генін анықтау үшін стандартты кариотипирлеудің және тестілеудің маңызы, Сандық ПТР ролі. BCR/ABL геннің мутациясын зерттеу маңыздылығы.
3	Лимфопрлиферативті аурулардағы генетикалық зерттеулер	Ходжкин емес лимфомалардың (фолликулярлы лимфома, мантиялық аймақ клеткаларынан құралған лимфома) диагностикасы мен терапия мониторингісіне цитогенетикалық және молекуллярлы-генетикалық әдістердің маңызы.
Барлығы: 28 сағат		
Клиникалық трансфузиология		
1	Қан аурулары емдеуіне қолданатын трансфузиялық терапия	Қан жүйесі патологиясында қолданатын трансфузиялық терапияның жалпы принциптері. Компонентті терапия (тромбоциттер және эритроциттер массасы, плазманың белоктар компоненттері, плазманы ауыстыратындар трансфузиясы). Иммуноглобулиндер препараттарын құу. Жаңа тоңазытылған плазманы, криопреципитатты, ұу факторлар, криосупернатант концентраттарын құу.
2	Гематологиялық науқастардың емдеуіне экстракорпоралды әдістер қолдану	Лимфоцит және лейкоцитаферез. Эритроцит және тромбоцитаферез. Плазмаферез. Селективті плазмаферездер (плазма белоктарының гепаринокриопреципитациясы және гепаринокриофракционирленуі) және криоаферез. Аутофибронектинді алу және оны терінің трофикалық жараларын емдеуге тағайындау. Кеуде лимфа жолдарына сырттай дренаж жасау. Кеуде лимфа жолдарына сырттай дренаж жасау кезіндегі селективті лимфоферез.
Барлығы: 30 сағат		

4.3 Резиденттің өзіндік жұмысы жоспарының үлгісі (РӨЖ)

№	РӨЖ тақырыбы
Гематологиядағы клиникалық зертханалық диагностика	
1	«Проточная цитометрия» кабинетінде жұмыс істеу.
2	Гемостазиология зертханасында жұмыс істеу.

3	Гематология кабинетінде жұмыс істеу.
4	Биохимиялық зертханасында жұмыс істеу.
Барлығы: 72 сағат	
Гематологиядағы сәулелі диагностика	
1	Медициналық құжаттарды ресімдеу.
2	Визуалды диагностика кабинетінде жұмыс істеу.
3	Диагностикалық манипуляцияларға науқастарды дайындау.
4	Визуалды зерттеулер қорытындыларына интерпретация жасау.
Барлығы: 36 сағат	
Гематологиядағы клиникалық фармакология	
1	Нозологиялар бойынша дәрілерге формулярлар құрастыру.
2	П-тізімді дайындау.
3	Дәрілермен жүргізілетін қызметке клиникалық аудит жүргізу.
4	Дәрілердің сыйымдылық кестесін құрастыру.
Барлығы: 36 сағат	
Гематологиядағы нутрициология	
1	Асхана жұмысын бақылау.
2	Азық-түліктің және дайын тағамдардың органолептикалық сапасын анықтау.
3	Зертханалық тексеруге тағамдар сынақтарын алу және тасымалдау.
4	Тағамның тәуліктік және апталық рационының каллориясын, биологиялық құндылығын анықтау.
5	Емдеу тағамдар тиімділігін талдау.
Барлығы: 18 сағат	
Гематологиядағы клиникалық трансфузиология	
1	Қан Орталығында жұмыс істеу.
2	АВО жүйесі бойынша қан тобын, резус сыйымдылығын анықтау.
3	Эритроцитарлы жүзінді, тромбоконцентрат, жаңа мұздатылған плазманың трансфузиясын жүргізу.
4	Эфферентті әдістер бөлімінде жұмыс істеу.
5	ГСКК мобилизация жоспарын құрастыру.
Барлығы: 18 сағат	

5 Оқу және оқыту әдістері

Дәрістер: шолу, проблемалық.

Семинарлар мен тәжірибелік сабақтар: науқасты курациялау, медициналық құжаттамаларды жүргізу, емдеу-алдын-алу мекемелерінің әр түрлі бөлімшелерінде жұмыс жасау, науқастарды қарап өтуге қатысу, күрделі науқастарды талдау, шағын топтармен жұмыс жасау, пікірталас, баяндамаларды ұсыну, қайтарымды байланыс, ғылыми-тәжірибелік конференцияларды ұйымдастыру.

Резиденттің өзіндік жұмысы (РӨЖ): палаталардағы, амбулаториялық жағдайда және үйде науқастарды курациялау, емдеу-алдын-алу мекемелерінің әр түрлі бөлімшелерінде жұмыс жасау, оқу-ғылыми әдебиеттермен және компьютерлік іздестіру жүйелерімен жұмыс жасау, ауру тарихын толтыру, баяндаманы ұсынуға дайындау, оқу-клиникалық орталықтардағы фантомдарда және муляждарда өз дағдысын нығайту, портфолио қалыптастыру.

6 Білімін бағалау

Ағымды және аралық бақылау: білім беретін ұйым анықтайды.

Қорытынды бақылау: тестілеу/әңгімелесу және практикалық машықтарды бағалаудан құралған емтихан.

7 Клиникалық база

Балалар, ересектер гематологиялық бөлімі, қан орталығы, экстракорпоралды емдеу бөлімі, дін клеткалар банкі, емхананың гематолог кабинеті, сәулелі диагностика бөлімі, ядролы медицина бөлімі, «проточная цитометрия» кабинетімен клиникалық-диагностикалық зертхана, цитогенетикалық зертхана.