

1. ВЪВЕДЕНИЕ

1.1. Наименование на специалността: Детската клинична хематология и онкология

Забележка: Специалността е придобила широка, включително и международна популярност със синонима - Детска онкохематология.

1.2. Продължителност на обучението: 4 години

1.3. Изисквано базово образование за допускане до обучение по специалността. - висше образование на образователно-квалификационна степен „магистър по медицина” и професионална квалификация „лекар”

1.4. Общи положения. Поради обособени биологични закономерности на детската възраст, нозологичните единици в обсега на ДКХО имат строго определена, различаваща се от тази при възрастните индивиди характеристика. В този смисъл цялостния диагностично-лечебен план е със специфика, изискваща познания по обща педиатрия и специална теоретична и практическа подготовка.

2. ДЕФИНИЦИЯ НА СПЕЦИАЛНОСТТА, КОМПЕТЕНЦИИ И УМЕНИЯ.

Детската клинична хематология и онкология (ДКХО) е самостоятелна медицинска специалност, занимаваща се с болестите на кръвта /доброкачествени и злокачествени/ и солидните тумори при децата от 0 до 18-годишна възраст. Необходимата компетентност и овладени основни умения, които специалист по ДКХО трябва да притежава са:

- Разчитане и интерпретация на периферна кръвна картина.
- Извършване на костно-мозъчна и лумбална (диагностична и терапевтична) пункции и оценка на цитологичната находка.
- Извършване на трепанобиопсия.
- Извършване на тънкоиглена аспирационна биопсия (ТАБ) на лимфен възел и други периферни туморни лезии
- Познаване на възможностите на основните и специални визуализиращи методи на изследване като ехография, рентгенография, КАТ, ЯМР, сцинтиграфски методи и др
- Диспансеризация на деца с онкохематологични заболявания. Познаване на ранни и късни последици от проведено лечение.
- Оказване на консултативна помощ на педиатрите и общопрактикуващите лекари, както и участие в разширени, общомедицински колегиуми.

3. ЦЕЛ НА ОБУЧЕНИЕТО

Завършилият пълна програма специализация трябва да придобие основни теоретични знания и да е в състояние да организира и осъществява, според конкретната обстановка, пълен диагностично-лечебен план при дете с онкохематологично заболяване. Целите на специализацията са подготовка на детски онкохематолози, с компетентност да изпълняват следните задачи:

- Да диагностицират своевременно онкохематологичните заболявания в детската възраст и техните усложнения. При сложни и трудни за диагноза или лечение случаи, да организират на място високоспециализирана консултация или своевременно да насочват за хоспитализация към съответните специализирани центрове.
- Да провеждат лечение на спешни състояния в детската онкохематология.
- Да познават границите и възможности на отделните методи на изследване при хематологично болни деца и показанията за тяхното извършване.

4. ОБУЧЕНИЕ.

4.1. Учебен план (модули и продължителност)

Модул	Продължителност
Специфични проблеми на общата педиатрия и детската клинична хематология и онкология. Теоретична част (Модул 1)	През целия курс от 4 години
Практическа част (Модул 2)	През целия курс от 4 години
Лабораторна диагностика (Модул 3)	3 месеца
Клинични аспекти на общопедиатричната патология	10 мес
Клинични аспекти на доброкачествените кръвни заболявания (вкл. Хемостаза/тромбози и др. (Модул 4)	10 месеца
Клинични аспекти на кръвните злокачествени заболявания (Левкемии, Лимфоми, Миелодисплазии и др.) (Модул 5)	10 месеца

Трансплантация на хемопоеични стволови клетки – ТХСК (Клинични аспекти) (Модул 6)	3 месеца
– Солидни тумори (Клинични аспекти) – (Модул7)	12 месеца
Общо	48 месеца (4 години)

4.2. Учебна програма

4.2.1. Теоретична част. Тематиката на теоретичния курс включва:

- Физиологични особености на детския организъм.
- Растеж и развитие. Биологичен и функционален статус на органите и системите в различните възрастови периоди на детската възраст.
- Имунитет и имунодефицитни състояния.
- Системни заболявания на съединителната тъкан в детска възраст.
- Заболявания в детската възраст по органи и системи (сърдечно-съдова система, гастроинтестинален тракт, отделителна система, ендокринна система, нервна система и др.).
- Епидемиология на злокачествените заболявания в детска възраст
- Биология на злокачествените заболявания
- Генетични аспекти (класически цитогенетични и молекулярно цитогенетични) на злокачествените заболявания.
- Имунология на злокачествените заболявания
- Образни методи на изследване
- Принципи на хирургично поведение при злокачествените заболявания
- Принципи на химиотерапия
- Принципи на радиотерапия и радиобиология
- Спешни състояния в детската хематология и онкология
- Подкрепящи грижи и лечение: Употреба на кръвни продукти, антибиотици, хранителни смеси, растежни фактори и други
- Психосоциални аспекти
- Епидемиология на доброкачествените кръвни заболявания
- Кръвотворене
- Кръвосъсирване, тромботични усложнения, антикоагуланти

- Трансфузия на кръвни продукти, тъканно типизиране, трансплантационна имунология
- Организация на грижите
- Статистически методи за оценка на заболяемост, преживяемост и др.
- Клинични проучвания - методология
- Научни проучвания – методология, събиране и оценка на резултати
- Етични аспекти на Детската хематология и онкология

4.2.2. Практическа част. Конкретната програма, осъществявана в акредитираното за обучение лечебно заведение, съответства на следните основни групи от теми:

Основна подготовка и изискуем практически минимум в ДКОХ

Диагностични възможности в общата педиатрия.

Специфични диагностични методи в ДКХО

„Добра клинична практика” - принципи

Подкрепящи грижи. Централни венозни катетри

Грижи за юноши

Дълготрайно проследяване

Ранни и късни ефекти на противотуморното лечение. Фебрилна неутропения

Палиативни грижи, лечение на болката

Консултация на пациенти и техните семейства, психо-социални аспекти

Лабораторна диагностика

Общи лабораторни показатели, със специфична характеристика за детската възраст

Кръвопреливане

Цитология – периферна кръв, костен мозък, цереброспинална течност

Поточна цитометрия

Цитогенетика

Имунофенотипизация

Хисто- и цитохимия

Кръвосъсирване

Хемоглибинова електрофореза

Клинични аспекти на доброкачествените кръвни заболявания

Анемии, вкл. недоимъчни

Хемоглибинопатии, таласемии и др. нарушения в синтеза на хемоглобина

Хемолитични анемии

Нарушения в кръвосъсирването – роля на коагулационни фактори, тромбоцити

Неутропени

Недостатъчност на костния мозък – апластични анемии

Кръвопреливане – практика и безопасност

Хематология и имунология в неонаталния период

Имунодефицитни състояния – вродени, придобити

Хематологични прояви във връзка със системни заболявания, инфекции и др.

Аntenatalна диагностика и генетична консултация

Активно участие в клинично-патологични срещи (комитети)

Клинични аспекти на кръвните злокачествени заболявания (Левкемии, Лимфоми, Миелодисплазии и др.)

Диагноза – цитологични, морфологични, цитогенетични и имунофенотипни методики

Болнична и амбулаторна дейност

Спешни състояния

Стадиране на рискови групи, избор на лечение

Изработване и планиране на лечение (съобразно съответни лечебни протоколи)

Проследяване и отчитане на лечебни резултати

Диагностика и лечение при рецидив

Късни ефекти от лечение

Активно участие в клинично-патологични срещи (комитети)

Трансплантация на хемопоетични стволови клетки – ТХСК (Клинични аспекти)

Индикации за ТХСК

Тъканно типизиране

Избор на донор

Консултация на донор

Обработка на материали за ТХСК

Подкрепящи грижи и лечение

Етапи на ТХСК, трансплантологична имунология, имуносупресия

Имунологични усложнения - GVHD

Ранни и късни усложнения при ТХСК

Солидни тумори (Клинични аспекти) -

Диагностичен алгоритъм – екипен подход с участие на разширен кръг от

специалисти - хирург, уролог, ортопед, неврохирург, рентгенолог, радиолог, патолог и др.

Болнична и амбулаторна дейност

Спешни състояния

Стадиране на рискови групи, избор на лечение

Изработване и планиране на лечение (съобразно съответни лечебни протоколи)

Проследяване и отчитане на лечебни резултати

Рехабилитация. Късни странични ефекти от лечение

Диагностика и лечение при рецидив

Участие в Комитет за тумори

4.3. Задължителни колоквиуми

1. Физиология и развитие на детския организъм. Диагностика на детските болести.
2. Принципи на лечение в детската възраст.
3. Организация на детската хематологична и онкологична помощ в България. Епидемиология. Тенденции и фактори, влияещи върху заболяемостта, смъртността от злокачествени новообразувания у децата.
4. Хемопоетична система – Обща структура. Органи на лимфопоеза. Имунитет. Имунодефицитни състояние.
5. Диагностични процедури в детската клинична хематология и онкология – видове, индикации, диагностична стойност и методика.
6. Анемичният синдром в детската възраст. Диагностични методи в хематологията и онкохематологията в детската възраст. Хеморагични заболявания в детската възраст
7. Системни злокачествени заболявания у децата - левкемии, малигнени лимфоми
8. Солидни тумори в детска възраст
9. Основни принципи на лечение на онкохематологичните заболявания в детската възраст
10. Кръвни групи. Терапевтично приложение на кръв и кръвни продукти. Усложнения. Подкрепящо лечение – съдържание, показания, методи.

5. КОНСПЕКТ ЗА ДЪРЖАВЕН ИЗПИТ ПО ДЕТСКА КЛИНИЧНА ХЕМАТОЛОГИЯ И ОНКОЛОГИЯ

1. Хемопоеза.. Стволови клетки, количествени параметри на хемопоезата. Регулация. Еритроцитна, гранулоцитна, мегакариоцитна и моноцито-макрофагна система - структурна организация и кинетика.
2. Система на имунокомпетентни клетки; органи на лимфопоеза, видове лимфоцити, кинетика на лимфоидната популация. Имунитет – общи понятия
3. Анемичен синдром в детската възраст - класификация на анемичните състояния, диференциална диагноза.
4. Вродени апластични анемии - еритробластопения на Блекфан-Даймънд, анемия на Фанкони и др.; клиника, диагноза, лечение.
5. Придобити апластични анемии - етиология, клиника, диагноза, лечение.
6. Желязодефицитни анемии - етиология, клиника, диагноза, лечение.
7. Други хипохромни - микроцитни анемии - диференциална диагноза, клиника, лечение.
8. Дисеритропоетични анемии, анемии от недостиг на Вит. В 12 и фолиева киселина.
9. Хемоглобинози и хемоглобинопатии - клиника, диагноза, лечение.
10. Хемолитични анемии - диференциална диагноза, поведение.
11. Хемолитични анемии при дефекти на еритроцитната мембрана - клиника, диагноза, лечение.
12. Хемолитични анемии при ензимопении - клиника, диагноза, лечение.
13. Имунни хемолитични анемии - авто- и изоимунни - клиника, диагноза, лечение.
14. Хемолитични анемии от механични причини - етиология, клиника, диагноза, лечение.
15. Физиология на кръвосъсирването – фази на кръвосъсирването, взаимодействие и роля на плазмени фактори и тромбоцити. Фибринолиза.
16. Лабораторна диагноза на хеморагичните нарушения - качествени и количествени тестове, интерпретация на резултатите.
17. Вродени и придобити тромбоцитопении - Имунна тромбоцитопения - клиника, диагноза, лечение. Други тромбоцитопении
18. Вродени и придобити тромбоцитопатии - клиника, диагноза, лечение. Тромбоцитоза в детската възраст.
19. Вродени коагулопатии - Хемофилии, Болест на фон Вилебранд - клиника,

диагноза, лечение.

20. Други вродени коагулопатии - клиника, диагноза, лечение.
21. Придобити коагулопатии - при чернодробни заболявания, недостатъчност на Вит.К, вродени сърдечни малформации, ДИК и др.
22. Хеморагични диатези от съдов произход - клиника, диагноза, лечение.
23. Физиология на гранулоцитите. Неутропении в детската възраст. Хронична грануломатозна болест и други нарушения във функциите на гранулоцитите.
24. Имунна система: анатомия и физиология. Първични и вторични имунодефицитни синдроми.
25. Съвременни представи за онкогенезата. Молекулярна биология и хромозомни промени при злокачествените заболявания в детската възраст.
26. Съвременна диагностика на детските злокачествени новообразувания. Рентгенови, радиоизотопни и други изследвания. Биологични показатели и туморни маркери.
27. Принципи на антитуморното лечение у децата. Подкрепящо лечение и грижи.
28. Алтернативни методи на лечение. Трансплантация на хемопоетични стволови клетки.
29. Ранни и късни усложнения от противотуморната терапия.
30. Левкемии в детската възраст: епидемиология, етиология, патофизиология, класификации.
31. Остра лимфоидна левкемия в детската възраст – клинични прояви, диагностика, лечение.
32. Остра миелоидна левкемия в детската възраст – клинични прояви, диагностика, лечение.
33. Миелопролиферативни заболявания и миелодисплазийни синдроми у децата.
34. Лимфопролиферативни синдроми в детската възраст. Диференциална диагноза на увеличените лимфни възли в детската възраст.
35. Неходжкинови лимфони - структура на заболеваемостта, възрастови особености, диагностика, прогностични критерии, принципи и съвременни тенденции в лечението.
36. Ходжкинов лимфом - структура на заболеваемостта, възрастови особености,

диагностика, прогностични критерии, принципи и съвременни тенденции в лечението.

37. Хистиоцитни синдроми. Лангерхансова хистиоцитоза.
38. Солидни тумори в детската възраст – епидемиология, клинична характеристика, диагностика, принципи на лечение.
39. Ембрионални тумори - невробластом, ретинобластом.
40. Ембрионални тумори - нефробластом, хепатобластом.
41. Мекотъканны тумори – рабдомиосарком и др.
42. Костни тумори - остеогенен сарком, сарком на Юинг и др.
43. Тумори на ЦНС - астроцитом, медулобластом и др.
44. Герминативно-клетъчни тумори. Епителиални злокачествени тумори.
45. Лечение с кръв и кръвни продукти.

**ПРЕДСЕДАТЕЛ НА ДЪРЖАВНА ИЗПИТНА КОМИСИЯ
ПО ДЕТСКА КЛИНИЧНА ХЕМАТОЛОГИЯ И ОНКОЛОГИЯ:**

ПРОФ. Д-Р ДРАГАН БОБЕВ