

HEMATOLÓGIA

2. RÉSZVIZSGA

Hematológia 2. részvizsga a szakképzés 42. hónapját követően.

Tárgyi feltételei: hematológiai osztály feltételei

Helyszín: Kijelölt Egyetemi Klinika – személyes jelenléttel

Vizsgáztatók személye: A vizsgabizottság 2 tagból áll:

1 tag: a szakmai Grémium tagja, vagy a szakmai vizsgáztató névjegyzék tagja

2 tag: a tutori névjegyzék egy tagja

Vizsga ismétlése esetén a gyakorlati és szóbeli részt is meg kell ismételni.

A vizsgára jelentkezés feltétele:

1. Az Egyetemmel a szakképzési megállapodás
2. Elfogadott képzési terv
3. Sikeres 1. részvizsga
4. Szakgyakorlati képzés 24 hó képzési elemből legalább 18 hónap teljesítése.
5. Beavatkozási lista hiánytalan teljesítése, tutorok által leigazolva
6. Tutori értékelés(ek)

Beavatkozási lista:

A	B	C	D	E
1.	Kompetencia megnevezése	A részvizsgáig minimálisan szükséges, elvégzett tevékenység, beavatkozás szám	Egyetemi klinikán kívül, akkreditált képzőhelyen is végezhető	A beavatkozás rögzítésének és igazolásának módja
2.	Jamshidi biopszia	20	X	egyedi rögzítés és igazolás
3.	lumbálpunkció	20	X	egyedi rögzítés és igazolás
4.	kemoterápiák	100	X	tömegesen igazolható
5.	terápiás aferezis,	20	X	egyedi rögzítés és igazolás
6.	Őssejtmobilizálás, processing	10	III. progresszivitási szintű intézményben	egyedi rögzítés és igazolás
7.	Donor kivizsgálás	10		egyedi rögzítés és igazolás

8.	Felnőtt Hemopoetikus Őssejttranszplantációs Bizottság működésének ismerete (csontvelő regiszter működése, donorkeresés folyamata, donorválasztás menete)	3 alkalom		egyedi rögzítés és igazolás
9.	hematológiai konzílium adása társszakmák számára	50	X	egyedi rögzítés és igazolás
10.	qualitativ vérvkép,	300	X	
11.	csontvelő értékelés	100	X	egyedi rögzítés és igazolás
12.	ambuláns betegellátás (onkohematológiai betegek, általános hematológiai kivizsgálás, hemostaseológiai vizsgálatok indikálása, értékelése, és hemostasis zavarok kezelése	100	X	tömegesen igazolható
13.	immunhisztokémia, cytogenetika, FISH, flow citometria, molekuláris vizsgálati módszerek ismerete		X	tömegesen igazolható
14.	részvétel klinikopathológia esetmegbeszéléseken	10	III. progresszivitási szintű intézményben	egyedi rögzítés és igazolás

Tutori értékelés szempontjai:

A TUTOR ÉRTÉKELŐLAPJA A REZIDENSRŐL

Tutor neve:

Rezidens neve:

Beszámoló időszaka:

A gyakorlat megnevezése:

A gyakorlat helyszíne:

Milyennek értékeli az eltöltött gyakorlatot? (1 - elégtelen, 2 - elégséges, 3 - közepes, 4 - jó, 5 - jeles). A rezidens klinikai tevékenysége alapján:

1. A rezidens megfelelő hozzáállása, morálja a szakmai ismeretek elsajátításához.	1	2	3	4	5
2. A képzési elem során a szükséges elméleti és gyakorlati ismeretek elsajátításának mértéke.	1	2	3	4	5

3. A képzési elem elsajátítása során végzett munkájának szakmai minősége.	1	2	3	4	5
4. A képzés jelenlegi szakaszában az elvárható szakmai ismeretek mértéke.	1	2	3	4	5

Milyen problémák adódtak a gyakorlat során? Ezek megoldására mit javasol?

Szabadon megfogalmazott értékelő szöveg (pl. kommunikáció a betegekkel, munkatársakkal stb.).

A 2. részvizsgálával mért kompetenciák:

1.	Kompetencia megnevezése
2.	Jamshidi biopszia
3.	lumbálpunkció
4.	kemoterápiák
5.	terápiás aferezis,
6.	Őssejtmobilizálás, processing
7.	Donor kivizsgálás
8.	Felnőtt Hemopoetikus Őssejttranszplantációs Bizottság működésének ismerete (csontvelő regiszter működése, donorkeresés folyamata, donorválasztás menete)
9.	hematológiai konzílium adása társszakmák számára
10.	qualitatív vérkép,
11.	csontvelő értékelés
12.	ambuláns betegellátás (onkohematológiai betegek, általános hematológiai kivizsgálás, hemostaseológiai vizsgálatok indikálása, értékelése, és hemostasis zavarok kezelése
13.	immunhisztokémia, cytogenetika, FISH, flow citometria, molekuláris vizsgálati módszerek ismerete
14.	részvétel klinikopathológia esetmegbeszéléseken

A 2. részvizsga feladatai:

A/ Gyakorlati vizsgafeladat

A vizsgafeladat megoldására rendelkezésre álló időtartam: 30 perc

A teljes részvizsgán belüli súlya a gyakorlati vizsgának: 50%

Eredeti munkakörnyezetben végzett gyakorlati vizsgafeladat.

B/ Szóbeli vizsga

A vizsgafeladat megoldására rendelkezésre álló időtartam 60 perc.

A teljes részvizsgán belüli súlya a szóbeli vizsgának: 50%

Esetismertetések kapcsán a diagnosztikus lépések megtervezése és terápiás terv készítése.

HEMATOLÓGIA 2. RÉSZVIZSGA ELMÉLETI KÉRDÉSEI

I. Hematopoetikus rendszer

Normál hematopoiesis

Vörösvértest és vasanyagcsere kórképei:

1. Vashiányos anaemia az eltérő életkorokban
2. Vasrezisztens vashiányos anaemia (IRIDA)
3. Megaloblastos anaemiák
4. Táplálkozási hiány anémiák ('hiányanaemiák vashiány kivételével')
5. Krónikus betegségekhez társuló anémia (immun/infekt anaemia, a chr. Vesebetegséghez és a chr. Májbetegséghez társuló anaemia, tumoranaemiák)
6. Vörösvérsejt aplasiák és hypoplasiák ('Pure red cell aplasia /PRCA/')
7. Veleszületett dyserythropoetikus anémiák (CDA I-IV)

Vörösvértest fokozott destrukciójával járó kórképek

A haemoglobin-képzés mennyiségi és minőségi zavarai

1. Alpha thalassemia
2. Beta thalassemia
3. Hemoglobin E rendellenességek
4. Egy tételben javaslok: 'Thalassaemia szindromák'
5. Sarlósejtes jelleg (trait)
6. Sarlósejtes anémia (hemoglobin SS disease)
7. Hemoglobin SC kórkép és C hemoglobinopáthia
8. Sarlósejtes- β_0 és sarlósejtes- β_0 -thalassemiák
9. Egy tételben javaslok kérdezni: 'Sarlósejtes kórképek'
10. Nem-sarlósejtes hemoglobinopathiák

Egyéb haemolytikus anaemiák:

1. Autoimmun hemolyticus anémiák (AIHA)
2. Enzimdeficienciák-okozta hemolyticus anémiák
3. Paroxysmalis nocturnalis hemoglobinuria (PNH)
4. Vörösvértestmembrán rendellenességek
5. Microangiopathiás hemolyticus anémiák (MAHA): TTP, HUS, aHUS, HELLP
6. Erythrocytosis
7. Porphyriák
8. Hemochromatosis, haemosiderosis

Fehérvérsejt rendellenességek

Granulocyta rendellenességek:

1. Quantitatív granulocyta rendellenességek
2. Qualitatív granulocyta rendellenességek
3. Lymphocytopenia és lymphocyta dysfunkciós szindrómák
4. Leukocytosis
5. Eosinophilia
6. Hemophagocytosis szindrómák
7. Raktározási betegségek

Csontvelő elégtelenség szindrómái (BMF syndromes)

Aplasticus anémia:

1. Veleszületett aplasticus anémiák
2. Szerzett aplasticus anémia

II. Véralvadási rendszer

Thrombocyta és megakaryocyta rendellenességek

1. Thrombocyta funkció örökletes rendellenességei
2. Thrombocyta funkció szerzett rendellenességei
3. Gyógyszer-indukálta thrombocyta és megakaryocyta rendellenességek

Thrombocytopenia

1. Veleszületett thrombocytopenia
2. Szerzett thrombocytopenia
3. Immun thrombocytopenia (ITP)
4. Májbetegséghez társuló secunder thrombocytopenia
5. Lép betegségei és rendellenességei (splenomegalia)
6. Thrombocytosis

III. Hemostasis

1. Normális hemostasis
2. Hemostasis és koagulációs rendszert befolyásoló ágensek molekuláris alapjai
3. Laboratóriumi eltérések elemzése
4. Hemostatikus gyógyszerek

Von Willebrand betegség (vWD)

1. 1, 2A, 2M, 2N, 2B és 3 típusú
2. A vWF szintjére ható készítmények

Hemophiliák

1. Hemophilia A
2. Hemophilia B
3. XI-faktor hiány
4. XIII-faktorhiány
5. Faktorhiányok (kivéve VIII, IX, XI, és XIII)
6. Ritka coagulopathiák (FVII hiány, FV, kevert FV és FVIII és az FX hiányokat)
7. Veleszületett vasculáris rendellenességek

Szerzett vérzékenységek (nem-thrombocyta eredetű)

1. Faktor gátlók (inhibitoros haemophiliák)
2. Disszeminált intravascularis koaguláció (DIC)
3. Szerzett vasculáris rendellenességek (anomáliák)
4. Szekunder szerzett faktor deficienciák

Thrombosis

1. Endogén antikoaguláció, fibrinolyticus útvonal és antikoaguláns kezelések molekuláris alapjai
2. Normális antikoaguláció és fibrinolysis mechanizmusa
3. Laboratóriumi eltérések elemzése
4. Hagyományos antikoaguláns gyógyszerek
5. DOAC-ok és antidótumok
6. Anti-thrombocytá ágensek

Thromboticus kórképek

Veleszületett thromboticus betegségek (thrombophilák):

1. Factor V Leiden és prothrombin G20210A
2. Endogén antikoagulánsok deficienciája (szerzett és veleszületett: AT, PS, PC)
3. Hyperhomocysteinemia

Szerzett thromboticus betegségek (thrombophiliák):

1. Heparin-indukálta thrombocytopenia (HIT)
2. Anti-phospholipid antitest szindróma (APS)
3. Malignitáshoz társuló thrombotikus kórképek
4. Szokatlan lokalizációjú thromboembólia (splanchnikus, sinus thrombosis, stb.)
5. Thromboembólia kezelési lehetőségei (nem betegség specifikus)
6. Thrombotikus kórképek szövődményei (PTS, PHT)

IV. Hematológiai neoplastikus kórképek

Myeloproliferatív neoplasiák (MPN)

Philadelphia kromoszóma pozitív MPN

1. Krónikus myeloid leukémia (CML)

Philadelphia kromoszóma negatív MPN

1. Polycythemia vera (PV) és szekunder erythrocytosis
2. Primér myelofibrosis (PMF)
3. Essentiális thrombocythemia (ET)
4. Szisztémás mastocytosis (SM)
5. Krónikus neutrophiliás leukémia (CNL)

Akut leukémiák és MDS

1. Akut promyelocytás leukémia (APL)
2. Akut myeloid leukémia (nem-promyelocytás)
3. Therápiához társuló myeloid neoplasiák
4. Myeloid sarcoma/extramedullaris leukémia
5. Myelodysplasticus szindróma (MDS)
6. Krónikus myelomonocytás leukémia és myelodysplasticus/myeloproliferatív
7. neoplasia overlap szindrómák

8. B-sejtes akut lymphoblastos leukémia/lymphoma (B-ALL)
9. T-sejtes akut lymphoblastos leukémia/lymphoma (T-ALL)

B-lymphocyta neoplasiák

1. Krónikus lymphocytás leukémia/Kis lymphocytás lymphoma (CLL/SLL)
2. Monoklonális B-sejt lymphocytosis (MBL)
3. Hajas sejtes leukémia (Hairy cell leukemia=HCL) és variánsai

Plasmasejtes neoplasiák

1. Myeloma multiplex
2. Plasmocytomák
3. Amyloidosis
4. Castleman betegség és POEMS szindróma
5. Monoklonális gammopathia - undetermined significance (MGUS)

Non-Hodgkin lymphomák, B-sejt

1. Diffúz nagy B-sejtes lymphoma (DLBCL)
2. Follikuláris lymphoma (FL)
3. Köpenysejtes lymphoma (MCL)
4. Marginalis zóna B-sejt és mucosa-asszociált lymphoid szövet (MALT) lymphomák
5. Burkitt és Burkitt-like lymphomák
6. Primer KIR lymphoma (PCNSL)
7. Intravascularis lymphomák
8. Double és triple-Hit lymphomák
9. Szürke zóna lymphomák
10. Lymphoplasmocytás lymphoma (Waldenström macroglobulinémia)

Immunhiányhoz társuló lymphoproliferatív kórképek

1. Post-transzplantációs LPD (PTLD)
2. HIV asszociált lymphomák
3. Iatrogén immunhiánnyal asszociált LPD

T-sejt és NK-sejt neoplasiák

1. Cután T-sejt lymphoma (mycosis fungoides és Sézary syndrome)
2. Felnőtt T-sejt leukémia/lymphoma
3. Large granular lymphocyta leukémia
4. Prolymphocytás leukémia

Hodgkin lymphoma

1. Klasszikus Hodgkin lymphoma
2. Nodular lymphocyte-predominans Hodgkin lymphoma

Histiocyta és dendriticus sejt neoplasiák

Myeloid és lymphoid neoplasiák eosinophiliával és PDGFRA, PDGFRB, or FGFR1 anomáliák