



федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования
Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(Сеченовский Университет)

Утверждено
Ученый совет ФГАОУ ВО Первый МГМУ
им. И.М. Сеченова Минздрава России
(Сеченовский Университет)
«12» мая 2025
протокол №4

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ

Болезни накопления

основная профессиональная Высшее образование - специалитет - программа специалитета

31.00.00 Клиническая медицина

31.05.01 Лечебное дело

Цель освоения дисциплины Болезни накопления

Цель освоения дисциплины: участие в формировании следующих компетенций:

ПК-8; Способность и готовность к участию в решении научно исследовательских задач и представлению их результатов в виде публикаций и участия в научных конференциях

Требования к результатам освоения дисциплины.

Изучение дисциплины направлено на формирование у обучающихся следующих компетенций:

п/№	Код компетенции	Содержание компетенции и (или ее части)	Индикаторы достижения компетенций:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
1	ПК-8	Способность и готовность к участию в решении научно исследовательских задач и представлению их результатов в виде публикаций и участия в	Знает возможность и справочно-информационных систем и профессиональных баз данных; методику поиска информации, информации	Владеет алгоритмом и методиками проведения научно-практических исследований (изысканий). Проводит анализ научной литературы	Может самостоятельно подготовить информационно-аналитические материалы и справки, в том числе для публичного представления	ТЕМРІ синдром. Тестовый контроль, Альвеолярный протеиноз. Тестовый контроль, Амилоидоз. Тестовый контроль, Болезнь Бехчета. Тестовый



		научных конференциях	онно-коммуникационных технологий; современную медико-биологическую терминологию; основы информационной безопасности и в профессиональной деятельности	и результатов научного исследования, оценивает уровень доказательности полученных данных.	результатов научной работы (доклад, тезисы, статья)	контроль, Болезнь Вильсона-Коновалова. Тестовый контроль, Болезнь Гоше. Тестовый контроль, Гемохроматоз. Тестовый контроль, Гигантоклеточный миокардит. Тестовый контроль, Дыхание Чейна-Стокса. Тестовый контроль, Лимфангиоматоз. Тестовый контроль, Лимфомы. Тестовый контроль, Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией. Тестовый контроль, Некомпактный миокард левого желудочка. Тестовый контроль, Редкие формы кардиомиопатий. Тестовый контроль
--	--	----------------------	---	---	---	--



Разделы дисциплины и компетенции, которые формируются при их изучении

п/№	Код компетенции	Наименование раздела/темы дисциплины	Содержание раздела в дидактических единицах	Оценочные средства
1	ПК-8	1. Ревматология 1.1 Болезнь Бехчета	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении болезни Бехчета	Болезнь Бехчета. Тестовый контроль
2	ПК-8	2. Пульмонология 2.1 Дыхание Чейна-Стокса: Современное состояние проблемы 2.2 Лимфангиоматоз 2.3 Альвеолярный протеиноз	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении лимфангиоматоза Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении альвеолярного протеиноза	Дыхание Чейна-Стокса. Тестовый контроль Лимфангиоматоз. Тестовый контроль Альвеолярный протеиноз. Тестовый контроль
3	ПК-8	3. Кардиология 3.1 Некомпактный миокард левого желудочка 3.2 Редкие формы кардиомиопатий 3.3 Некомпактный миокард в сочетании	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении НКМЛЖ Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении кардиомиопатий, (редкие формы) Общие представления о клинической картине,	Некомпактный миокард левого желудочка. Тестовый контроль Редкие формы кардиомиопатий. Тестовый контроль Некомпактный миокард в



		с ДКМП и тромбофилией»	и диагностике и лечении НКМЛЖ и тромбофилии	сочетании с ДКМП и тромбофилией . Тестовый контроль
		3.4 Гигантоклеточный миокардит	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении гигантоклеточного миокардита	Гигантоклеточный миокардит. Тестовый контроль
		3.5 Лимфома сердца	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении лимфомы сердца	Лимфомы. Тестовый контроль
4	ПК-8	4. Нефрология 4.1 Амилоидоз.	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении амилоидоза	Амилоидоз. Тестовый контроль
5	ПК-8	5. Гематология 5.1 Плазмноклеточные дискразии. Первый случай ТЕМР-синдрома в России	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении плазмноклеточной дискразии	ТЕМР-синдром. Тестовый контроль
6	ПК-8	6. Гастроэнтерология 6.1 Болезнь Вильсона-Коновалова 6.2 Болезнь Гоше 6.3 Гемохроматоз	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении болезни Вильсона-Коновалова Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении болезни Гоше Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении	Болезнь Вильсона-Коновалова. Тестовый контроль Болезнь Гоше. Тестовый контроль Гемохроматоз. Тестовый контроль



		гемохроматоза	
--	--	---------------	--

Виды учебной работы

Вид учебной работы	Трудоемкость		Трудоемкость по семестрам (Ч)
	объем в зачетных единицах (ЗЕТ)	Объем в часах (Ч)	Семестр 12
Контактная работа, в том числе		40	40
Консультации, аттестационные испытания (КАТТ) (Экзамен)		4	4
Лекции (Л)		12	12
Лабораторные практикумы (ЛП)			
Практические занятия (ПЗ)			
Клинико-практические занятия (КПЗ)		24	24
Семинары (С)			
Работа на симуляторах (РС)			
Самостоятельная работа студента (СРС)		20	20
ИТОГО	2	60	60

Содержание дисциплины (модуля) по видам занятий

Лекционные занятия

№ раздела а	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Тема лекции	Применение ЭО и ДОТ	Объем, час.
1	Гематология	Плазматочные дискразии. Первый случай ТЕМРІ-синдрома в России	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	2
2	Кардиология	Некомпактный миокард левого желудочка		2
2	Кардиология	Редкие формы кардиомиопатий	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	2
3	Пульмонология	Дыхание Чейна-Стокса: Современное состояние проблемы	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	2



3	Пульмонология	Альвеолярный протеиноз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	2
4	Ревматология	Болезнь Бехчета	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	2

Клинико-практические занятия

№ раздела а	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Тема	Применение ЭО и ДОТ	Объем, час.
1	Гастроэнтерология	Болезнь Вильсона-Коновалова	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	3
1	Гастроэнтерология	Болезнь Гоше	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	3
1	Гастроэнтерология	Гемохроматоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	3
2	Кардиология	Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией»	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	3
2	Кардиология	Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией»	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	3
2	Кардиология	Гигантоклеточный миокардит	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	3
2	Кардиология	Лимфома сердца		3
3	Нефрология	Амилоидоз.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	3
4	Пульмонология	Лимфангиоматоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	3

Самостоятельная работа студента

№ раздела	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Тема занятия	Вид СРС	Объем, час.
-----------	--	--------------	---------	-------------



1	Гастроэнтерология	Болезнь Вильсона-Коновалова	Работа с электронными ресурсами	1,6
1	Гастроэнтерология	Болезнь Гоше	Работа с электронными ресурсами	1,5
1	Гастроэнтерология	Гемохроматоз	Работа с электронными ресурсами	1,5
2	Гематология	Плазматочные дискразии. Первый случай TEMPI-синдрома в России	Работа с электронными ресурсами	1,6
3	Кардиология	Некомпактный миокард левого желудочка	Работа с электронными ресурсами	1,3
3	Кардиология	Редкие формы кардиомиопатий	Работа с электронными ресурсами	1,3
3	Кардиология	Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией»	Работа с электронными ресурсами	1,5
3	Кардиология	Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией»	Работа с электронными ресурсами	1,5
3	Кардиология	Гигантоклеточный миокардит	Работа с электронными ресурсами	1,5
3	Кардиология	Лимфома сердца	Работа с электронными ресурсами	1,5
4	Нефрология	Амилоидоз.	Работа с электронными ресурсами	1,4
5	Пульмонология	Дыхание Чейна-Стокса: Современное состояние проблемы	Работа с электронными ресурсами	1,3
5	Пульмонология	Лимфангиоматоз	Работа с электронными ресурсами	1,3
5	Пульмонология	Альвеолярный протеиноз	Работа с электронными ресурсами	1,4
6	Ревматология	Болезнь Бехчета	Работа с электронными ресурсами	1,3

Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины

Перечень основной литературы

№	Наименование согласно библиографическим требованиям
1	Болезнь Бехчета. Клинические рекомендации РФ 2013-2017. https://diseases.medelement.com/disease/болезнь-бехчета-рекомендации-рф/15089
2	Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению болезни



	Вильсона-Коновалова (гепатолентикулярная дегенерация). Аснов А.Ю., Соколов А.А., Волгина С.А., Горячева Л.Г., Густов А.Г., Иванова-Смоленская И.А., Копишинская С.В., Новиков П.В., Полешук В.В., Поляков А.В., Розина Т.П., Хавкин А.И. С-Пб.: Литография СПб. 2015. 60 с.
3	Болезнь Гоше у взрослых. Клинические рекомендации РФ 2018-2020. https://blood.ru/documents/clinical%20guidelines/02.%20goshe_klin-rekomendacii.pdf
4	Перегрузка железом. Также: гемохроматоз. Клинические рекомендации РФ 2018-2020. https://diseases.medelement.com/disease/перегрузка-железом-кр-рф-2018/16768
5	Клинические рекомендации. Гипертрофическая кардиомиопатия. https://scardio.ru/content/Guidelines/2020/Clinic_rekom_Kardiomiopatiya.pdf
6	Клинические рекомендации. Диагностика и лечение системного амилоидоза. https://clinpharm-journal.ru/articles/2020-1/klinicheskie-rekomendatsii-po-diagnostike-i-lecheniyu-sistemnogo-amiloidoza/
7	Лимфангиолейомиоматоз: рекомендации Европейского респираторного общества по диагностике и лечению. https://cyberleninka.ru/article/n/limfangioleyomiomatoz-rekomendatsii-evropeyskogo-respiratornogo-obschestva-po-diagnostike-i-lecheniyu

Перечень дополнительной литературы

№	Наименование согласно библиографическим требованиям
1	ДЫХАНИЕ ЧЕЙН-СТОКСА ВО ВРЕМЯ СНА КАК МАСКА ОБОСТРЕНИЯ ИБС. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ МЕТОДОМ АДАПТИВНОЙ СЕРВОВЕНТИЛЯЦИИ. А.Л. Калинин, И.М. Шестопалова, А.В. Ардашев, О.Н. Бертова, О.П. Кузовлев Клиническая практика №1, 2014 http://clinpractice.ru
2	Диагностика и оценка эффективности легочного протеиноза. https://congress-ph.ru/common/htdocs/upload/fm/rar/16/prez/171.pdf
3	Миокардиты в клинической практике: современные представления о старой болезни. https://www.rmj.ru/articles/kardiologiya/Miokardity_v_klinicheskoy_praktike_sovremennye_predstavleniya_o_staroy_bolezni/
4	Sykes DB, Schroyens W, O'Connell C. The TEMPI syndrome--a novel multisystem disease. New England Journal of Medicine. August 3, 2011; 365(5):475-477. http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMc1106670 . Accessed 10/23/2012.
5	Kwok M, Korde N, Landgren O. Bortezomib to Treat the TEMPI Syndrome. New England Journal of Medicine. May 10, 2012; 366(19):1843-1845. http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMc1202649 . Accessed 10/23/2012.
6	Schroyens W, O'Connell C, Sykes DB. Complete and Partial Responses of the TEMPI Syndrome to Bortezomib. New England Journal of Medicine. August 23, 2012; 367(8):778-780. http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMc1205806 . Accessed 10/23/2012.
7	Сочетание синдрома TEMPI с наследственной тромбофилией. В. И. Ершов, И. Ю. Гадаев, О. Н. Антюфеева, О. В. Бочкарникова, И. Я. Соколова, Д. А. Буданова. https://doi.org/10.30629/0023-2149-2020-98-4-300-302



--	--

Перечень электронных образовательных ресурсов

№	Наименование ЭОР	Ссылка
1	Гигантоклеточный миокардит	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
2	Редкие формы кардиомиопатий. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
3	Редкие формы кардиомиопатий	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
4	Болезнь Гоше. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
5	Лимфангиоматоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
6	Лимфангиоматоз. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
7	Альвеолярный протеиноз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
8	Расписание электива 2025/2026	Размещено в



		Информационной системе «Университет-Обучающийся»
9	Амилоидоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
10	ТЕМРІ синдром. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
11	Некомпактный миокард левого желудочка. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
12	Лимфомы. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
13	Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
14	Амилоидоз. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
15	Болезнь Бехчета. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
16	Болезнь Гоше	Размещено в Информационной



		системе «Университет- Обучающийся»
17	Болезнь Вильсона-Коновалова. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет- Обучающийся»
18	Гигантоклеточный миокардит. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет- Обучающийся»
19	Болезнь Вильсона-Коновалова	Размещено в Информационной системе «Университет- Обучающийся»
20	ТЕМРІ-синдром	Размещено в Информационной системе «Университет- Обучающийся»
21	Альвеолярный протеиноз. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет- Обучающийся»
22	Гемохроматоз	Размещено в Информационной системе «Университет- Обучающийся»
23	Дыхание Чейна-Стокса	Размещено в Информационной системе «Университет- Обучающийся»
24	Болезнь Бехчета	Размещено в Информационной системе



		«Университет-Обучающийся»
25	Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
26	Некомпактный миокард левого желудочка	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
27	Дыхание Чейна-Стокса. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
28	Гемохроматоз. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»

Материально-техническое обеспечение дисциплины

№ п/п	№ учебных аудиторий и объектов для проведения занятий	Адрес учебных аудиторий и объектов для проведения занятий	Наименование оборудованных учебных кабинетов, объектов для проведения практических занятий, объектов физической культуры и спорта с перечнем основного оборудования
1	24	119435, г. Москва, ул. Большая Пироговская, д. 6, стр. 1	ПК с возможностью подключения к сети "Интернет" - 1 экз, мультимедийный проектор - 1 шт, демонстрационный экран - 1 шт.,
2	1	119435, г. Москва, ул. Большая Пироговская, д. 6, стр. 1	ПК с возможностью подключения к сети "Интернет" - 1 экз, мультимедийный проектор - 1 шт, демонстрационный экран - 1 шт, стетоскопы и тонометры - 5 шт.



Рабочая программа дисциплины разработана кафедрой Госпитальной терапии №1 ИКМ

Принята на заседании кафедры Госпитальной терапии №1 ИКМ
от «17» апреля 2023 г., протокол № 18

Заведующий кафедрой
Госпитальной терапии №1
ИКМ


(подпись)

Беленков Ю.Н.
(фамилия, инициалы)

Одобрена Центральным методическим советом
от «28» мая 2024 г., протокол № 5

Председатель ЦМС

(подпись)

(фамилия, инициалы)

ДОКУМЕНТ ПОДПИСАН
ЭЛЕКТРОННОЙ ПОДПИСЬЮ

Сертификат: 4E4C8F6C0D0FDC62FAAF7108E6CEFD6A
Владелец: Глыбочко Петр Витальевич
Действителен: с 19.05.2025 до 12.08.2026