



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)
«20» января 2021
протокол №1

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:

ОПК-1; Готовность решать стандартные задачи профессиональной деятельности с использованием информационных, библиографических ресурсов, медико-биологической терминологии, информационно-коммуникационных технологий и учетом основных требований информационной безопасности

ПК-6; Способность к определению у пациента основных патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра

ПК-8; Способность к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами

ПК-20; Готовность к анализу и публичному представлению медицинской информации на основе доказательной медицины

Требования к результатам освоения дисциплины.

Изучение дисциплины направлено на формирование у обучающихся следующих компетенций:

п/№	Код компетенции	Содержание компетенции (или ее части)	Индикаторы достижения компетенций:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
1	ОПК-1	Готовность решать стандартные задачи профессиональной деятельности				Альвеолярный протеиноз. Тестовый контроль, Амилоидоз. Тестовый



		и с использован ием информацио нных, библиографи ческих ресурсов, медико- биологическ ой терминологи и, информацио нно- коммуникац ионных технологий и учетом основных требований информацио нной безопасност и				контроль, Болезнь Бехчета. Тестовый контроль, Болезнь Вильсона- Коновалова. Тестовый контроль, Болезнь Гоше. Тестовый контроль, Гемохромато з. Тестовый контроль, Гигантоклет очный миокардит. Тестовый контроль, Дыхание Чейна- Стокса. Тестовый контроль, Лимфангиом атоз. Тестовый контроль, Лимфомы. Тестовый контроль, Некомпактн ый миокард в сочетании с ДКМП и тромбофили ей. Тестовый контроль, Некомпактн ый миокард левого желудочка. Тестовый контроль, Редкие формы кардиомиоп атий. Тестовый
--	--	---	--	--	--	---



						контроль
2	ПК-6	Способность к определению у пациента основных патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра				Альвеолярный протеиноз. Тестовый контроль, Амилоидоз. Тестовый контроль, Болезнь Бехчета. Тестовый 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
3	ПК-8	Способность к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами				Альвеолярный протеиноз. Тестовый контроль, Амилоидоз. Тестовый контроль, Болезнь Бехчета. Тестовый 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,



						Некомпактн ый миокард в сочетании с ДКМП и тромбофили ей. Тестовый контроль, Некомпактн ый миокард левого желудочка. Тестовый контроль, Редкие формы кардиомиоп атий. Тестовый контроль
4	ПК-20	Готовность к анализу и публичному представлен ию медицинско й информации на основе доказательно й медицины				Альвеолярн ый протеиноз. Тестовый контроль, Амилоидоз. Тестовый контроль, Болезнь Бехчета. Тестовый контроль, Болезнь Вильсона- Коновалова. Тестовый контроль, Болезнь Гоше. Тестовый контроль, Гемохромато з. Тестовый контроль, Гигантоклет очный миокардит. Тестовый контроль, Дыхание Чейна- Стокса.



						Тестовый контроль, Лимфангиом атоз. Тестовый контроль, Лимфомы. Тестовый контроль, Некомпактн ый миокард в сочетании с ДКМП и тромбофили ей. Тестовый контроль, Некомпактн ый миокард левого желудочка. Тестовый контроль, Редкие формы кардиомиоп атий. 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	ОПК-1, ПК-6, ПК-8, ПК-20	1. Ревматология 1.1 Болезнь Бехчета	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении болезни Бехчета	Болезнь Бехчета. Тестовый контроль
2	ОПК-1, ПК-6, ПК-8, ПК-20	2. Пульмонология 2.1 Дыхание Чейна-Стокса: Современное	Общие представления о клинической картине, диагностике	Дыхание Чейна-Стокса.



		состояние проблемы	и лечении	Тестовый контроль
		2.2 Лимфангиоматоз	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении лимфангиоматоза	Лимфангиоматоз. Тестовый контроль
		2.3 Альвеолярный протеиноз	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении альвеолярного протеиноза	Альвеолярный протеиноз. Тестовый контроль
3	ОПК-1, ПК-6, ПК-8, ПК-20	3. Кардиология		
		3.1 Некомпактный миокард левого желудочка	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении НКМЛЖ	Некомпактный миокард левого желудочка. Тестовый контроль
		3.2 Редкие формы кардиомиопатий	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении кардиомиопатий, (редкие формы)	Редкие формы кардиомиопатий. Тестовый контроль
		3.3 Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией»	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении НКМЛЖ и тромбофилии	Некомпактный миокард в 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	ОПК-1, ПК-6, ПК-8, ПК-20	4. Нефрология 4.1 Амилоидоз.	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении амилоидоза	Амилоидоз. Тестовый контроль
5	ОПК-1, ПК-6, ПК-8, ПК-20	5. Гематология 5.1 Плазмноклеточные дискразии. Первый случай ТЕМР-синдрома в России	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении плазмноклеточной дискразии	
6	ОПК-1, ПК-6, ПК-8, ПК-20	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 гемохроматоза	Болезнь Вильсона-Коновалова. Тестовый контроль Болезнь Гоше. Тестовый контроль Гемохроматоз. Тестовый контроль

Виды учебной работы

Вид учебной работы	Трудоемкость		Трудоемкость по семестрам (Ч)
	объем в зачетных единицах	Объем в часах (Ч)	Семестр 12



	(ЗЕТ)		
Контактная работа, в том числе		44	44
Консультации, аттестационные испытания (КАтт) (Экзамен)		4	4
Лекции (Л)		4	4
Лабораторные практикумы (ЛП)			
Практические занятия (ПЗ)			
Клинико-практические занятия (КПЗ)		36	36
Семинары (С)			
Работа на симуляторах (РС)			
Самостоятельная работа студента (СРС)		28	28
ИТОГО	2	72	72

Разделы дисциплин и виды учебной работы

№	№ семестра	Наименование раздела дисциплины	Виды учебной работы (Ч)							
			Л	ЛП	ПЗ	КПЗ	С	КАтт	РС	СРС
	Семестр 12	Часы из АУП	4			36		4		28
1		Ревматология	2							2,3
2		Пульмонология	2			6				6,9
3		Кардиология				15				7
4		Нефрология				3				2,3
5		Гематология				3				2,3
6		Гастроэнтерология				9				7,2
		ИТОГ:	4			36		4		28

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., Поляшук 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/clinicheskie-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_boleznii/
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. Бочарникова, 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	Амилоидоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
9	Некомпактный миокард левого желудочка. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
10	Лимфомы. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
11	Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
12	Амилоидоз. Тестовый контроль	Размещено в Информационной



		системе «Университет-Обучающийся»
13	Болезнь Бехчета. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
14	Болезнь Гоше	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
15	Болезнь Вильсона-Коновалова. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
16	Гигантоклеточный миокардит. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
17	Болезнь Вильсона-Коновалова	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
18	ТЕМРІ-синдром	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
19	Альвеолярный протеиноз. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
20	Гемохроматоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
21	Дыхание Чейна-Стокса	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
22	Болезнь Бехчета	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
23	Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией.	Размещено в



	Тестовый контроль	Информационной системе «Университет-Обучающийся»
24	Некомпактный миокард левого желудочка	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
25	Дыхание Чейна-Стокса. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
26	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 - 1 шт.

Рабочая программа дисциплины разработана кафедрой Госпитальной терапии №1 ИКМ

