



**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
Орфанные заболевания у детей
основная профессиональная Высшее образование - специалитет - программа специалитета
31.00.00 Клиническая медицина
31.05.02 Педиатрия

Цель освоения дисциплины Орфанные заболевания у детей

Цель освоения дисциплины: участие в формировании следующих компетенций:

ПК-1; Способность и готовность к сбору и анализу жалоб пациента, данных анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях оценки состояния и установления факта наличия или отсутствия заболевания, в том числе с использованием цифровых технологий

ПК-2; Способность и готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на раннюю диагностику заболеваний, выявление причин и условий их возникновения и развития, в том числе с использованием инновационных методов и методик диагностики и цифровых технологий

ПК-3; Способность и готовность к определению тактики ведения и назначения медикаментозной и немедикаментозной терапии, диетотерапии с учётом возраста ребёнка, диагноза, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи, в том числе с использованием инновационных методов и методик лечения заболеваний у детей и цифровых технологий

ПК-4; Способность и готовность к оценке эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии и диетотерапии с использованием, в том числе с использованием цифровых технологий

ОПК-4; Способен применять медицинские изделия, предусмотренные порядком оказания медицинской помощи, а также проводить обследования пациента с целью установления диагноза

ПК-5; Способность и готовность к оказанию первичной медико-санитарной помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой для жизни пациента, требующих срочного медицинского вмешательства, но не требующих экстренной медицинской помощи, в том числе с использованием цифровых технологий

ПК-7; Способность и готовность к определению нарушений в состоянии здоровья детей,



приводящие к ограничению их жизнедеятельности и направлению их в службу ранней помощи, в медицинские организации, оказывающие паллиативную помощь, для прохождения медико-социальной экспертизы, в том числе с использованием цифровых технологий

ОПК-7; Способен назначать лечение и осуществлять контроль его эффективности и безопасности

ОПК-8; Способен реализовывать и осуществлять контроль эффективности медицинской реабилитации пациента, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации ребенка-инвалида, проводить оценку способности пациента осуществлять трудовую деятельность

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	ПК-1	Способность и готовность к сбору и анализу жалоб пациента, данных анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях оценки состояния и установления факта наличия или отсутствия заболевания, в том числе с	Знать как устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком; составлять генеалогическое дерево в пределах трех поколений родственных начиная с больного ребенка получать информацию о наличии наследственных и хронически	Уметь устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком; составлять генеалогическое дерево в пределах трех поколений родственных начиная с больного ребенка получать информацию о наличии наследственных и хронически	Владеть способами и методами устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком; составлять генеалогическое дерево в пределах трех поколений родственных начиная с больного ребенка получать информацию о наличии наследствен	Подготовка к итоговой аттестации_ Орфанные заболевания у детей_ Педиатрия, Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"



		использова нием цифровых технологий	х заболевани й у ближайших родственни ков и лиц, осуществля ющих уход за ребенком, в том числе с использова нием ИКТ; получать информаци ю о возрасте родителей и их вредных привычках (табакокуре ние, прием алкоголя, психоактив ных веществ) в момент рождения ребенка, о профессион альных вредностях, жилищных условиях, неблагопри ятных социально- гигиеничес ких факторах, воздействи ющих на ребенка, в том числе с использова нием ИКТ; получать информаци ю об анамнезе жизни	х заболевани й у ближайших родственни ков и лиц, осуществля ющих уход за ребенком, в том числе с использова нием ИКТ; получать информаци ю о возрасте родителей и их вредных привычках (табакокуре ние, прием алкоголя, психоактив ных веществ) в момент рождения ребенка, о профессион альных вредностях, жилищных условиях, неблагопри ятных социально- гигиеничес ких факторах, воздействи ющих на ребенка, в том числе с использова нием ИКТ; получать информаци ю об анамнезе жизни	ных и хронически х заболевани й у ближайших родственни ков и лиц, осуществля ющих уход за ребенком, в том числе с использова нием ИКТ; получать информаци ю о возрасте родителей и их вредных привычках (табакокуре ние, прием алкоголя, психоактив ных веществ) в момент рождения ребенка, о профессион альных вредностях, жилищных условиях, неблагопри ятных социально- гигиеничес ких факторах, воздействи ющих на ребенка, в том числе с использова нием ИКТ; получать информаци ю об	
--	--	--	--	--	--	--



			ребенка, в том числе от какой беременности и какой по счету ребенок, об исходах предыдущих беременностей, о течении настоящей беременности и родов, состоянии ребенка при рождении и в период новорожденности, о продолжительности естественного, смешанного и искусственного вскармливания, в том числе с использованием ИКТ; получать информацию о проведенных вакцинациях, поствакцинальных реакциях, поствакцинальных осложнениях, результатах реакции	ребенка, в том числе от какой беременности и какой по счету ребенок, об исходах предыдущих беременностей, о течении настоящей беременности и родов, состоянии ребенка при рождении и в период новорожденности, о продолжительности естественного, смешанного и искусственного вскармливания, в том числе с использованием ИКТ; получать информацию о проведенных вакцинациях, поствакцинальных реакциях, поствакцинальных осложнениях, результатах реакции	анамнезе жизни ребенка, в том числе от какой беременности и какой по счету ребенок, об исходах предыдущих беременностей, о течении настоящей беременности и родов, состоянии ребенка при рождении и в период новорожденности, о продолжительности естественного, смешанного и искусственного вскармливания, в том числе с использованием ИКТ; получать информацию о проведенных вакцинациях, поствакцинальных реакциях, поствакцинальных осложнениях,	
--	--	--	--	--	---	--



			Манту, и диаскин- теста, в том числе с использова нием ИКТ; получать информаци ю о жалобах, сроках начала заболевания , сроках первого и повторного обращения, проведенно й терапии, в том числе с использова нием ИКТ; оценивать состояние и самочувств ие ребенка, проводить объективны й осмотр органов и системы организма ребенка, в том числе с использова нием телемедици нских технологий; как оценивать физическое и психомотор ное развитие детей различного возраста; оценивать клиническу	Манту, и диаскин- теста, в том числе с использова нием ИКТ; получать информаци ю о жалобах, сроках начала заболевания , сроках первого и повторного обращения, проведенно й терапии, в том числе с использова нием ИКТ; оценивать состояние и самочувств ие ребенка, проводить объективны й осмотр органов и системы организма ребенка, в том числе с использова нием телемедици нских технологий; как оценивать физическое и психомотор ное развитие детей различного возраста; оценивать клиническу	результатах реакции Манту, и диаскин- теста, в том числе с использова нием ИКТ; получать информаци ю о жалобах, сроках начала заболевания , сроках первого и повторного обращения, проведенно й терапии, в том числе с использова нием ИКТ; оценивать состояние и самочувств ие ребенка, проводить объективны й осмотр органов и системы организма ребенка, в том числе с использова нием телемедици нских технологий; как оценивать физическое и психомотор ное развитие детей различного возраста;	
--	--	--	---	---	--	--



		ю картину острых и хронически х болезней и состояний, требующих оказания медико-санитарной помощи детям и ставить предварите льный диагноз; оценивать клиническу ю картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям и ставить предварите льный диагноз; оценивать клиническу ю картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям и ставить предварите льный диагноз; оценивать клиническу ю картину болезней и состояний, требующих оказания	ю картину острых и хронически х болезней и состояний, требующих оказания медико-санитарной помощи детям и ставить предварите льный диагноз; оценивать клиническу ю картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям и ставить предварите льный диагноз; оценивать клиническу ю картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям и ставить предварите льный диагноз; оценивать клиническу ю картину болезней и состояний, требующих оказания	оценивать клиническу ю картину острых и хронически х болезней и состояний, требующих оказания медико-санитарной помощи детям и ставить предварите льный диагноз; оценивать клиническу ю картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям и ставить предварите льный диагноз; оценивать клиническу ю картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям и ставить предварите льный диагноз; оценивать клиническу ю картину болезней и состояний,
--	--	--	--	--



			паллиативной медицинской помощи детям; интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастнополовым группам; интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастнополовым группам	паллиативной медицинской помощи детям; интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастнополовым группам; интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастнополовым группам	требующих оказания паллиативной медицинской помощи детям; интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастнополовым группам; интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастнополовым группам	
2	ПК-2	Способность и готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на раннюю диагностику заболеваний, выявление причин и условий их возникновения и развития, в том числе с	Знать как составлять план обследования детей с целью установления клинического диагноза; обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей; обосновывать необходимость	Уметь составлять план обследования детей с целью установления клинического диагноза; обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей; обосновывать необходимость	Владеть способами и методами составления планов обследования детей с целью установления клинического диагноза; обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей; обосновывать	Подготовка к итоговой аттестации_Орфанные заболевания у детей_Педиатрия, Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"



		использова нием инновацион ных методов и методик диагностик и и цифровых технологий	сть направлени я детей на консультаци ю к врачам- специалист ам; проводить дифференц иальный диагноз с другими болезнями и постановку диагноза в соответстви и с действующе й статистичес кой классифика цией болезней и проблем, связанных со здоровьем; обосновыва ть необходимо сть направлени я детей на госпитализа цию; пользоваться медицинско й аппаратуро й, которая входит в стандарт оснащения кабинета врача- педиатра участкового в	сть направлени я детей на консультаци ю к врачам- специалист ам; проводить дифференц иальный диагноз с другими болезнями и постановку диагноза в соответстви и с действующе й статистичес кой классифика цией болезней и проблем, связанных со здоровьем; обосновыва ть необходимо сть направлени я детей на госпитализа цию; пользоваться медицинско й аппаратуро й, которая входит в стандарт оснащения кабинета врача- педиатра участкового в	ть необходимо сть направлени я детей на консультаци ю к врачам- специалист ам; проводить дифференц иальный диагноз с другими болезнями и постановку диагноза в соответстви и с действующе й статистичес кой классифика цией болезней и проблем, связанных со здоровьем; обосновыва ть необходимо сть направлени я детей на госпитализа цию; пользоваться медицинско й аппаратуро й, которая входит в стандарт оснащения кабинета врача- педиатра	
--	--	--	---	---	---	--



			соответстви и с порядком оказания медицинско й помощи; применять инновацион ные методы и методики диагностик и заболевани й у детей, в том числе цифровых помощнико в врача; определять необходимо сть и целесообраз ность применения инновацион ных методов и методик диагностик и заболевани й у детей с применение м цифровых помощнико в врача	соответстви и с порядком оказания медицинско й помощи; применять инновацион ные методы и методики диагностик и заболевани й у детей, в том числе цифровых помощнико в врача; определять необходимо сть и целесообраз ность применения инновацион ных методов и методик диагностик и заболевани й у детей с применение м цифровых помощнико в врача	участкового и с порядком оказания медицинско й помощи; применять инновацион ные методы и методики диагностик и заболевани й у детей, в том числе цифровых помощнико в врача; определять необходимо сть и целесообраз ность применения инновацион ных методов и методик диагностик и заболевани й у детей с применение м цифровых помощнико в врача	
3	ПК-3	Способност ь и готовность к определени ю тактики ведения и назначения медикамент озной и немедикаме нтозной	Знать как составлять план лечения болезней и состояний ребенка с учетом его возраста, диагноза и клиническо й картины	Уметь составлять план лечения болезней и состояний ребенка с учетом его возраста, диагноза и клиническо й картины	Владеть способами и методами как составлять план лечения болезней и состояний ребенка с учетом его возраста,	Подготовка к итоговой аттестации_ Орфанные заболевания у детей_Педи атрия, Тестовые задания по дисциплине "Орфанные



		терапии, диетотерапии с учётом возраста ребёнка, диагноза, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами и лечения), порядками оказания медицинской помощи, в том числе с использованием инновационных методов и методик лечения заболеваний у детей и цифровых технологий	заболевания, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами и лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; назначать медикаментозную, немедикаментозную терапию и диетотерапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами и лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;	заболевания, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами и лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; назначать медикаментозную, немедикаментозную терапию и диетотерапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами и лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;	диагноза и клинической картины заболевания, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами и лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;	заболевания у детей"
--	--	---	---	---	--	----------------------



			й помощи; разъяснять детям, их родителям (законным представите лям) и лицам, осуществля ющим уход за ребенком, необходимо сть и правила приема медикамент озных средств, проведения немедикаме нтозной терапии и применения диетотерап ии, в соответствии и с действующ ими клинически ми рекомендац иями (протоколам и лечения), порядками оказания медицинско й помощи и с учетом стандартов медицинско й помощи; формироват ь у детей, их родителей (законных представите лей) и лиц,	й помощи; разъяснять детям, их родителям (законным представите лям) и лицам, осуществля ющим уход за ребенком, необходимо сть и правила приема медикамент озных средств, проведения немедикаме нтозной терапии и применения диетотерап ии, в соответствии и с действующ ими клинически ми рекомендац иями (протоколам и лечения), порядками оказания медицинско й помощи и с учетом стандартов медицинско й помощи; формироват ь у детей, их родителей (законных представите лей) и лиц,	с учетом стандартов медицинско й помощи; разъяснять детям, их родителям (законным представите лям) и лицам, осуществля ющим уход за ребенком, необходимо сть и правила приема медикамент озных средств, проведения немедикаме нтозной терапии и применения диетотерап ии, в соответствии и с действующ ими клинически ми рекомендац иями (протоколам и лечения), порядками оказания медицинско й помощи и с учетом стандартов медицинско й помощи; формироват ь у детей, их родителей	
--	--	--	--	--	---	--



			осуществля ющих уход за ребенком, приверженн ость лечению, в соответстви и с действующ ими клинически ми рекомендац иями (протоколам и лечения), порядками оказания медицинско й помощи и с учетом стандартов медицинско й помощи; выполнять рекомендац ии по назначению медикамент озной и немедикаме нтозной терапии, назначенно й ребенку врачами- специалист ами, в соответстви и с действующ ими клинически ми рекомендац иями (протоколам и лечения), порядками оказания	осуществля ющих уход за ребенком, приверженн ость лечению, в соответстви и с действующ ими клинически ми рекомендац иями (протоколам и лечения), порядками оказания медицинско й помощи и с учетом стандартов медицинско й помощи; выполнять рекомендац ии по назначению медикамент озной и немедикаме нтозной терапии, назначенно й ребенку врачами- специалист ами, в соответстви и с действующ ими клинически ми рекомендац иями (протоколам и лечения), порядками оказания	(законных представите лей) и лиц, осуществля ющих уход за ребенком, приверженн ость лечению, в соответстви и с действующ ими клинически ми рекомендац иями (протоколам и лечения), порядками оказания медицинско й помощи и с учетом стандартов медицинско й помощи; выполнять рекомендац ии по назначению медикамент озной и немедикаме нтозной терапии, назначенно й ребенку врачами- специалист ами, в соответстви и с действующ ими клинически ми рекомендац иями (протоколам	
--	--	--	--	--	---	--



			медицинско й помощи и с учетом стандартов медицинско й помощи; применять инновацион ные методы и методики лечения заболевани й у детей; определять необходимо сть и целесообраз ность применения инновацион ных методов и методик лечения заболевани й у детей	медицинско й помощи и с учетом стандартов медицинско й помощи; применять инновацион ные методы и методики лечения заболевани й у детей; определять необходимо сть и целесообраз ность применения инновацион ных методов и методик лечения заболевани й у детей	и лечения), порядками оказания медицинско й помощи и с учетом стандартов медицинско й помощи; применять инновацион ные методы и методики лечения заболевани й у детей; определять необходимо сть и целесообраз ность применения инновацион ных методов и методик лечения заболевани й у детей	
4	ПК-4	Способност ь и готовность к оценке эффективно сти и безопасност и медикамент озной и немедикаме нтовой терапии и диетотерап ии с использова нием, в том числе с использова нием цифровых	Знать как анализирова ть действие лекарственн ых препаратов по совокупнос ти их фармаколог ического воздействия на организм в зависимост и от возраста ребенка; оценивать эффективно сть и	Уметь анализирова ть действие лекарственн ых препаратов по совокупнос ти их фармаколог ического воздействия на организм в зависимост и от возраста ребенка; оценивать эффективно сть и	Владеть способами и методами как анализирова ть действие лекарственн ых препаратов по совокупнос ти их фармаколог ического воздействия на организм в зависимост и от возраста ребенка;	Подготовка к итоговой аттестации_ Орфанные заболевания у детей_Педи атрия, Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"



		технологий	безопасност ь медикамент озной терапии; оценивать эффективно сть и безопасност ь немедикаме нтозной терапии; оценивать эффективно сть и безопасност ь диетотерап ии	безопасност ь медикамент озной терапии; оценивать эффективно сть и безопасност ь немедикаме нтозной терапии; оценивать эффективно сть и безопасност ь диетотерап ии	оценивать эффективно сть и безопасност ь медикамент озной терапии; оценивать эффективно сть и безопасност ь немедикаме нтозной терапии; оценивать эффективно сть и безопасност ь диетотерап ии	
5	ОПК-4	Способен применять медицински е изделия, предусмотр енные порядком оказания медицинско й помощи, а также проводить обследован ия пациента с целью установлен ия диагноза	Знать методику сбора анамнеза жизни и заболевани й, жалоб у детей и взрослых (их законных представите лей); методику осмотра и физикально го обследован ия; клиническу ю картину, методы диагностик и наиболее распростра ненных заболевани	Уметь осуществля ть сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей и взрослых (их законных представите лей), выявлять факторы риска и причин развития заболевани й; применять методы осмотра и физикально го обследован ия детей и	Владеть методами сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей и взрослых, (их законных представите лей), выявления факторов риска и причин развития заболевани й; осмотра и физикально го обследован ие детей, взрослых и их	Подготовка к итоговой аттестации_ Орфанные заболевания у детей_Педи атрия, Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"



			й; методы лабораторных и инструментальных исследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению исследований, правила интерпретации их результатов; международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ); состояния, требующие оказания медицинской помощи в неотложной форме	взрослых; интерпретировать результаты осмотра и физикального обследования детей и взрослых; диагностировать у детей и взрослых наиболее распространенную патологию; выявлять факторы риска онкологических заболеваний; формулировать предварительный диагноз, составлять план проведения лабораторных, инструментальных и дополнительных исследований у детей и взрослых в соответствии с порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями	законных представителей; диагностик и наиболее распространенных заболеваний у детей и взрослых; выявления факторов риска основных онкологических заболеваний; формулирования предварительного диагноза, составления плана проведения инструментальных, лабораторных, дополнительных исследований, консультаций врачей-специалистов; направления пациентов на инструментальные, лабораторные, дополнительные исследования, консультации и врачей-	
--	--	--	--	---	---	--



			иями, с учетом стандартов медицинско й помощи; направлять детей и взрослых на лабораторн ые, инструмент альные и дополнител ьные исследован ия в соответстви и с действующ ими порядками оказания стоматологи ческой медицинско й помощи, клинически ми рекомендац иями, с учетом стандартов медицинско й помощи направлять детей и взрослых на консультаци и к врачам- специалист ам в соответстви и с порядками оказания медицинско й помощи, клинически ми рекомендац иями, с	специалист ов в соответстви и с действующ ими порядками оказания медицинско й помощи, клинически ми рекомендац иями, с учетом стандартов медицинско й помощи; интерпрета ции данных дополнител ьных (лабораторн ых и инструмент альных) обследован ий пациентов; постановки предварите льного диагноза в соответстви и с международ ной статистичес кой классифика цией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ); проведения дифференц иальной диагностик	
--	--	--	--	---	--



				учетом стандартов медицинской помощи; интерпретировать и анализировать результаты консультации врачами-специалистами детей и взрослых; интерпретировать и анализировать результаты основных (клинических) и дополнительных (лабораторных, инструментальных) методов обследования; проводить дифференциальную диагностику заболеваний у детей и взрослых; выявлять клинические признаки внезапных острых заболеваний, состояний, обострений хронических заболеваний	и заболеваний; распознавание состояний, возникающих при внезапных острых заболеваниях, обострениях хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента и требующих оказания медицинской помощи в неотложной форме	
--	--	--	--	--	---	--



		ь и готовность к определени ю нарушений в состоянии здоровья детей, приводящие к ограничени ю их жизнедеате льности и направлени ю их в службу ранней помощи, в медицински е организац и, оказывающ ие паллиативн ую помощь, для прохождени я медико- социальной экспертизы, в том числе с использова нием цифровых технологий	обосновыва ть показания для направлени я детей с нарушения ми, приводящи ми к ограничени ю их жизнедеате льности, для прохождени я медико- социальной экспертизы; направлять детей с нарушения ми, приводящи ми к ограничени ю их жизнедеате льности, в службу ранней помощи; направлять детей с нарушения ми, приводящи ми к ограничени ю их жизнедеате льности, в медицински е организац и, оказывающ ие паллиативн ую медицинску	обосновыва ть показания для направлени я детей с нарушения ми, приводящи ми к ограничени ю их жизнедеате льности, для прохождени я медико- социальной экспертизы; направлять детей с нарушения ми, приводящи ми к ограничени ю их жизнедеате льности, в службу ранней помощи; направлять детей с нарушения ми, приводящи ми к ограничени ю их жизнедеате льности, в медицински е организац и, оказывающ ие паллиативн ую медицинску	способами и методами как обосновыва ть показания для направлени я детей с нарушения ми, приводящи ми к ограничени ю их жизнедеате льности, для прохождени я медико- социальной экспертизы; направлять детей с нарушения ми, приводящи ми к ограничени ю их жизнедеате льности, в службу ранней помощи; направлять детей с нарушения ми, приводящи ми к ограничени ю их жизнедеате льности, в медицински е организац и, оказывающ ие	к итоговой аттестации_ Орфанные заболевания у детей_Педи атрия, Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"
--	--	--	---	---	---	---



			ю помощь детям	ю помощь детям	паллиативн ую медицинску ю помощь детям	
8	ОПК-7	Способен назначать лечение и осуществлять контроль его эффективности и безопасности	Знать методы медикаментозного и немедикаментозного лечения, медицинские показания к применению медицинских изделий при наиболее распространенных заболеваниях; группы лекарственных препаратов, применяемых для оказания медицинской помощи при лечении наиболее распространенных заболеваний; механизм их действия, медицинские показания и противопоказания к назначению; совместимо	Уметь разрабатывать план лечения детей и взрослых с наиболее распространенными заболеваниями в соответствии с порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи; предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения	Владеть методами разработки плана лечения детей и взрослых с наиболее распространенными заболеваниями в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи; оказания медицинской помощи в экстренной и неотложной форме пациентам с наиболее распространенными заболеваниями, в соответствии с действующими	Подготовка к итоговой аттестации_ Орфанные заболевания у детей_ Педиатрия, Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"



			сть, возможные осложнения , побочные действия, нежелатель ные реакции, в том числе серьезные и непредвиде нные; особенност и оказания медицинско й помощи в неотложных формах	лекарственн ых препаратов и(или) медицински х изделий, немедикаме нтозного лечения	порядками оказания медицинско й помощи, клинически ми рекомендац иями, с учетом стандартов медицинско й помощи; подбора и назначения лекарственн ых препаратов, медицински х изделий с наиболее распростра ненными заболевания ми для лечения наиболее распростра ненных заболевани й у детей и взрослых в соответстви и с действующ ими порядками оказания медицинско й помощи, клинически ми рекомендац иями, с учетом стандартов медицинско й помощи; оценки эффективно сти и безопасност	
--	--	--	--	--	--	--



					и применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и немедицинского лечения у детей и взрослых с наиболее распространенными заболеваниями; подбора и назначение немедицинского лечения детям и взрослым с наиболее распространенными заболеваниями в соответствии с порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи; профилактики и лечения осложнений, побочных действий, нежелательных	
--	--	--	--	--	--	--



0000533 30100

					реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, немедикаментозного лечения; оказания медицинской помощи детям и взрослым при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в неотложной форме; применения лекарственных препаратов и медицинских изделий при	
--	--	--	--	--	---	--



					оказании медицинско й помощи в неотложной форме	
9	ОПК-8	Способен реализовыв ать и осуществля ть контроль эффективно сти медицинско й реабилитац ии пациента, в том числе при реализации индивидуал ьных программ реабилитац ии и абилитации ребенка- инвалида, проводить оценку способност и пациента осуществля ть трудовую деятельност ь	Знать порядки организаци и медицинско й реабилитац ии и санаторно- курортного лечения; методы медицинско й реабилитац ии пациента, медицински е показания и медицински е противопок азания к их проведению с учетом диагноза в соответстви и с действующ им порядкам организаци и медицинско й реабилитац ии, клинически ми рекомендац иями, с учетом стандартов медицинско	Уметь разрабатыва ть план мероприяти й по медицинско й реабилитац ии часто болеющих детей, детей с хронически ми заболевания ми, детей- инвалидов в соответстви и с действующ ими порядком организаци и медицинско й реабилитац ии, клинически ми рекомендац иями, с учетом стандартов медицинско й помощи; определять медицински е показания для проведения мероприяти й медицинско й	Владеть методами составления плана мероприяти й медицинско й реабилитац ии часто болеющих детей, детей с хронически ми заболевания ми, детей- инвалидов в соответстви и с действующ им порядком медицинско й реабилитац ии, клинически ми рекомендац иями, с учетом стандартов медицинско й помощи; проведения мероприяти й медицинско й реабилитац ии часто болеющих детей, детей с	Подготовка к итоговой аттестации_ Орфанные заболевания у детей_Педи атрия, Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"



			й помощи; медицински е показания и медицински е противопоказания к проведению мероприятий й медицинско й реабилитац ии для часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями ми, детей-инвалидов; медицински е показания для направлени я часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями ми, детей-инвалидов к врачам-специалист ам с целью назначения проведения мероприятий й медицинско й реабилитац ии, санаторно-курортного лечения;	реабилитац ии часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями ми, детей-инвалидов в соответствии с действующими порядком организаци и медицинско й реабилитац ии, клинически ми рекомендац иями, с учетом стандартов медицинско й помощи; направлять часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями ми, детей-инвалидов на консультац ию к врачам-специалист ам для назначения проведения мероприятий й медицинско й	хроническими заболеваниями ми, детей-инвалидов в соответствии с действующим порядком организаци и медицинско й реабилитац ии, клинически ми рекомендац иями, с учетом стандартов медицинско й помощи; направлени я часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями ми, детей-инвалидов на консультац ию к врачам-специалист ам; оценки эффективности и безопасност и мероприятий й по медицинско й реабилитац ии часто болеющих детей, детей	
--	--	--	---	--	--	--



			способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате мероприятий медицинской реабилитации часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов	реабилитации, санаторно-курортного лечения, в соответствии с действующими порядками организации и медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи; оценивать эффективность и безопасность мероприятий медицинской реабилитации часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов в соответствии с действующим порядком	с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов	
--	--	--	---	---	---	--



				организаци и медицинско й реабилитац ии, клинически ми рекомендац иями, с учетом стандартов медицинско й помощи		
--	--	--	--	--	--	--

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-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ОПК-4, ПК-5, ОПК-7, ПК-7, ОПК-8	1. Орфанные заболевания у детей 1.1 Введение в дисциплину	Организация и порядок оказания помощи детям с редкими (орфанными) заболеваниями	Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"
2	ПК-1	2. Методы диагностики редких/орфанных заболеваний 2.1 Лабораторная диагностика редких/орфанных заболеваний	Методы лабораторно диагностики наследственных болезней детского возраста. Лабораторные тесты для диагностики наследственной	Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у"



			патологии. Оценка лабораторно-функциональных данных	детей"
3	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ОПК-4, ПК-5, ОПК-7, ПК-7, ОПК-8	3. Редкие/орфанные заболевания в гастроэнтерологии 3.1 Болезнь Вильсона-Коновалова. Первичный склерозирующий холангит. Первичный билиарный цирроз. 3.2 Галактоземия. Гликогенозы. Воспалительные заболевания кишечника.	Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения	Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей" Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"
4	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ОПК-4, ПК-5, ОПК-7, ПК-7, ОПК-8	4. Редкие/орфанные заболевания в пульмонологии 4.1 Муковисцидоз. 4.2 Первичная	Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения Этиология. Эпидемиология.	Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей" Тестовые



		цилиарная дискинезия. Синдром Вильямса-Кемпбелла. 4.3 Поражение бронхо-легочной системы при первичных иммунодефицитах	Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения	задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей" Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"
5	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ОПК-4, ПК-5, ОПК-7, ПК-7, ОПК-8	5. Редкие/орфанные болезни в детской кардиологии 5.1 Катехоламинергическая желудочковая тахикардия. Врожденный синдром удлиненного интервала QT. Болезнь Ленегра. 5.2 Аритмогенная дисплазия правого желудочка. Гипертрофическая кардиомиопатия. Семейная фибрилляция-трепетание предсердий. 5.3 Легочная артериальная	Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения Этиология. Эпидемиология. Диагностика,	Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей" Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей" Тестовые задания по



		гипертензия. Легочная гипертензия ассоциирующаяся с другими заболеваниями. 5.4 Системные, метаболические или полиорганные синдромы, ассоциированные с гипертрофической кардиомиопатией.	дифференциальный диагноз, тактика лечения Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения	дисциплине "Орфанные заболевания у детей" Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"
6	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ОПК-4, ПК-5, ОПК-7, ПК-7, ОПК-8	6. Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии 6.1 Ювенильный артрит с системным началом. Аутовоспалительные синдромы. 6.2 Системная красная волчанка. 6.3 Криопирин-ассоциированные периодические синдромы.	Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения	Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей" Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей" Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"



7	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ОПК-4, ПК-5, ОПК-7, ПК-7, ОПК-8	7. Редкие/орфанные заболевания в неврологии 7.1 Нейрометаболически е болезни. Мукополисахаридоз	Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения	Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"
8	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ОПК-4, ПК-5, ОПК-7, ПК-7, ОПК-8	8. Редкие/орфанные заболевания в дерматологии 8.1 Буллёзный эпидермолиз. Мастоцитоз	Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения	Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"
9	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ОПК-4, ПК-5, ОПК-7, ПК-7, ОПК-8	9. Болезни обмена		



		9.1 Гипофосфатазия. Цистиноз. Тирозинемия. Болезнь Гоше. Несовершенный остеогенез 9.2 Заболевания, выявляемые по неонатальному скринингу	Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения Диагностика, клиника, диетотерапия болезней обмена, выявляемых по неонатальному скринингу	Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей" Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"
10	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ОПК-4, ПК-5, ОПК-7, ПК-7, ОПК-8	10. Редкие наследственные болезни 10.1 Синдром CHARGE 10.2 Прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия 10.3 Синдром кошачьего крика	Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения	Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей" Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей" Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"



		10.4 Синдром Эдвардса	Этиология. Эпидемиология. Диагностика, дифференциальный диагноз, тактика лечения	детей" Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"
11	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ОПК-4, ПК-5, ОПК-7, ПК-7, ОПК-8	11. Итоговое тестирование 11.1 Зачет	Все разделы	Подготовка к итоговой аттестации_Орфанные заболевания у детей_Педиатрия

Виды учебной работы

Вид учебной работы	Трудоемкость		Трудоемкость по семестрам (Ч)
	объем в зачетных единицах (ЗЕТ)	Объем в часах (Ч)	Семестр 10
Контактная работа, в том числе		40	40
Консультации, аттестационные испытания (КАТТ) (Экзамен)		4	4
Лекции (Л)		8	8
Лабораторные практикумы (ЛП)			
Практические занятия (ПЗ)			
Клинико-практические занятия (КПЗ)		28	28



Семинары (С)			
Работа на симуляторах (РС)			
Самостоятельная работа студента (СРС)		20	20
ИТОГО	2	61	61

Содержание дисциплины (модуля) по видам занятий

Лекционные занятия

№ раздела	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Тема лекции	Применение ЭО и ДОТ	Объем, час.
1	Орфанные заболевания у детей	Введение в дисциплину	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
1	Орфанные заболевания у детей	Введение в дисциплину	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
2	Редкие/орфанные заболевания в дерматологии	Буллёзный эпидермолиз. Мастоцитоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
2	Редкие/орфанные заболевания в дерматологии	Буллёзный эпидермолиз. Мастоцитоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
3	Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии	Ювенильный артрит с системным началом. Аутовоспалительные синдромы.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
3	Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии	Ювенильный артрит с системным началом. Аутовоспалительные синдромы.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
3	Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии	Системная красная волчанка.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
3	Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии	Системная красная волчанка.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
3	Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии	Криопирин-ассоциированные периодические синдромы.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1



3	Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии	Криопирин-ассоциированные периодические синдромы.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
4	Редкие/орфанные заболевания в неврологии	Нейрометаболические болезни. Мукополисахаридоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
4	Редкие/орфанные заболевания в неврологии	Нейрометаболические болезни. Мукополисахаридоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
5	Редкие/орфанные заболевания в пульмонологии	Муковисцидоз.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
5	Редкие/орфанные заболевания в пульмонологии	Муковисцидоз.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
5	Редкие/орфанные заболевания в пульмонологии	Первичная цилиарная дискинезия. Синдром Вильямса-Кемпбелла.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
5	Редкие/орфанные заболевания в пульмонологии	Первичная цилиарная дискинезия. Синдром Вильямса-Кемпбелла.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1

Клинико-практические занятия

№ раздел а	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Тема	Применение ЭО и ДОТ	Объем, час.
1	Болезни обмена	Гипофосфатазия. Цистиноз. Тирозинемия. Болезнь Гоше. Несовершенный остеогенез	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
1	Болезни обмена	Гипофосфатазия. Цистиноз. Тирозинемия. Болезнь Гоше. Несовершенный остеогенез	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
1	Болезни обмена	Заболевания, выявляемые по неонатальному скринингу	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
1	Болезни обмена	Заболевания, выявляемые по неонатальному скринингу	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
2	Методы диагностики редких/орфанных	Лабораторная диагностика редких/орфанных заболеваний	Размещено в Информационной системе «Университет-	2



	заболеваний		Обучающийся»	
2	Методы диагностики редких/орфанных заболеваний	Лабораторная диагностика редких/орфанных заболеваний	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	2
3	Редкие наследственные болезни	Синдром CHARGE	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
3	Редкие наследственные болезни	Синдром CHARGE	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
3	Редкие наследственные болезни	Прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
3	Редкие наследственные болезни	Прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
3	Редкие наследственные болезни	Синдром кошачьего крика	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
3	Редкие наследственные болезни	Синдром кошачьего крика	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
3	Редкие наследственные болезни	Синдром Эдвардса	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
3	Редкие наследственные болезни	Синдром Эдвардса	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
4	Редкие/орфанные болезни в детской кардиологии	Катехоламинергическая желудочковая тахикардия. Врожденный синдром удлиненного интервала QT. Болезнь Ленегра.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
4	Редкие/орфанные болезни в детской кардиологии	Катехоламинергическая желудочковая тахикардия. Врожденный синдром удлиненного интервала QT. Болезнь Ленегра.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
4	Редкие/орфанные болезни в детской кардиологии	Аритмогенная дисплазия правого желудочка. Гипертрофическая кардиомиопатия. Семейная фибрилляция-трепетание предсердий.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
4	Редкие/орфанные	Аритмогенная дисплазия правого	Размещено в Информационной системе	1



	болезни в детской кардиологии	желудочка. Гипертрофическая кардиомиопатия. Семейная фибрилляция-трепетание предсердий.	«Университет-Обучающийся»	
4	Редкие/орфанные болезни в детской кардиологии	Легочная артериальная гипертензия. Легочная гипертензия ассоциирующаяся с другими заболеваниями.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
4	Редкие/орфанные болезни в детской кардиологии	Легочная артериальная гипертензия. Легочная гипертензия ассоциирующаяся с другими заболеваниями.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
4	Редкие/орфанные болезни в детской кардиологии	Системные, метаболические или полиорганные синдромы, ассоциированные с гипертрофической кардиомиопатией.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
4	Редкие/орфанные болезни в детской кардиологии	Системные, метаболические или полиорганные синдромы, ассоциированные с гипертрофической кардиомиопатией.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1
5	Редкие/орфанные заболевания в гастроэнтерологии	Болезнь Вильсона-Коновалова. Первичный склерозирующий холангит. Первичный билиарный цирроз.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
5	Редкие/орфанные заболевания в гастроэнтерологии	Болезнь Вильсона-Коновалова. Первичный склерозирующий холангит. Первичный билиарный цирроз.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
5	Редкие/орфанные заболевания в гастроэнтерологии	Галактоземия. Гликогенозы. Воспалительные заболевания кишечника.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
5	Редкие/орфанные заболевания в гастроэнтерологии	Галактоземия. Гликогенозы. Воспалительные заболевания кишечника.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
6	Редкие/орфанные заболевания в дерматологии	Буллёзный эпидермолиз. Мастоцитоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
6	Редкие/орфанные заболевания в дерматологии	Буллёзный эпидермолиз. Мастоцитоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
7	Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии	Ювенильный артрит с системным началом. Аутовоспалительные синдромы.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5



7	Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии	Ювенильный артрит с системным началом. Аутовоспалительные синдромы.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
7	Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии	Системная красная волчанка.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
7	Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии	Системная красная волчанка.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
7	Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии	Криопирин-ассоциированные периодические синдромы.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
7	Редкие/орфанные заболевания в детской ревматологии	Криопирин-ассоциированные периодические синдромы.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
8	Редкие/орфанные заболевания в неврологии	Нейрометаболические болезни. Мукополисахаридоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
8	Редкие/орфанные заболевания в неврологии	Нейрометаболические болезни. Мукополисахаридоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
9	Редкие/орфанные заболевания в пульмонологии	Муковисцидоз.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
9	Редкие/орфанные заболевания в пульмонологии	Муковисцидоз.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
9	Редкие/орфанные заболевания в пульмонологии	Первичная цилиарная дискинезия. Синдром Вильямса-Кемпбелла.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
9	Редкие/орфанные заболевания в пульмонологии	Первичная цилиарная дискинезия. Синдром Вильямса-Кемпбелла.	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
9	Редкие/орфанные заболевания в пульмонологии	Поражение бронхо-легочной системы при первичных иммунодефицитах	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5
9	Редкие/орфанные заболевания в пульмонологии	Поражение бронхо-легочной системы при первичных иммунодефицитах	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»	1,5



Самостоятельная работа студента

№ раздела	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Тема занятия	Вид СРС	Объем, час.
1	Итоговое тестирование	Зачет	Работа с литературными и иными источниками информации. Работа с электронными образовательными ресурсами. Подготовка к промежуточной аттестации.	20

Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины

Перечень основной литературы

№	Наименование согласно библиографическим требованиям
1	Шабалов Н.П. Детские болезни: Учебник для вузов. 8-е изд., переработанное. В двух томах. — СПб.: Питер, 2021. — 880 с.: ил. — (Серия «Учебник для вузов»).
2	Клинические рекомендации МЗ РФ. https://cr.minzdrav.gov.ru/
3	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра /Р.Р.Кильдиярова – 5-е изд., испр. и доп. – Москва: ГЕОТАР-Медиа, 2022. - 192с.

Перечень дополнительной литературы

№	Наименование согласно библиографическим требованиям
1	Педиатрия. Национальное руководство в 2-х томах. Под ред. Баранова А.А., 2009, т.1-1024 с, т.2-1024 с, М., изд. «ГЭОТАР-Медиа»
2	Наследственные болезни Национальное руководство Под ред. Бочкова Н.П., 2012, - 936 с, М., изд. «ГЭОТАР-Медиа»
3	Атлас редких болезней / Науч. центр здоровья детей [и др.]; под ред. А.А. Баранова, Л.С. Намазовой-Барановой. 2-е изд., испр. и доп. — М. ПедиатрЪ, 2016. — 420 с.
4	Детская ревматология : атлас / под ред. А. А. Баранова, Е. И. Алексеевой. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ПедиатрЪ, 2015. - 384 с.: ил.
5	Пропедевтика детских болезней. Воронцов И.М., Мазурин А.В., 2009, 1002 с, СПб., изд. «Фолиант»
6	Болезни детского возраста от А до Я: учеб. пособие. Гликогеновая болезнь у детей / А.А. Баранов [и др.]. - Москва: ПедиатрЪ, 2012. - 128 с.
7	Болезни детского возраста от А до Я. Муковисцидоз / О.И. Симонова [и др.]. - Москва :



	Педиатр, 2014. - 84 с.
--	------------------------

Перечень электронных образовательных ресурсов

№	Наименование ЭОР	Ссылка
1	Тестовые задания открытого типа "Орфанные заболевания у детей"	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
2	Теоретический материал для самоподготовки по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
3	Видео лекции по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
4	Подготовка к итоговой аттестации_ Орфанные заболевания у детей_ Педиатрия	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
5	Тестовые задания по дисциплине "Орфанные заболевания у детей"	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	1 этаж, кабинет № 9	241017, Брянская область, г.о. г. Брянск, г. Брянск, ул. Вокзальная,	Учебная аудитория для проведения практических занятий на 14 посадочных мест



		д.132 (учебный корпус)	Оборудование: Стол ученический - 7 шт Стулья - 14 шт Рабочее место преподавателя- 1 шт Панель интерактивная - 1 шт Моноблок со свободным доступом в интернет - 1 шт Шкаф - 1 шт Кондиционер - 1 шт
2	1 этаж, кабинет № 35	241017, Брянская область, г.о. г. Брянск, г. Брянск, ул. Вокзальная, д.132 (учебный корпус)	Кабинет для самостоятельных работ - на 28 посадочных мест Стол ученический - 14 шт Стулья - 28 шт Ноутбук со свободным доступом в интернет - 14 шт Кондиционер - 1 шт
3	1 этаж, кабинет № 6	241017, Брянская область, г.о. г. Брянск, г. Брянск, ул. Вокзальная, д.132 (учебный корпус)	Лекционная аудитория до 50 посадочных мест Оборудование: Трибуна - 1 шт Стол преподавательский на 3 места - 1 шт Экран настенный - 1 шт Видеопроектор - 1 шт Моноблок со свободным доступом в интернет - 1 шт Аудиоаппаратура - 1 комплект (колонки, усилитель) Настольный микрофон - 2 шт Петличный микрофон - 1 шт Кондиционер - 2 шт

Рабочая программа дисциплины разработана кафедрой Педиатрии и детской ревматологии КИДЗ

Принята на заседании кафедры Педиатрии и детской ревматологии КИДЗ

от «24» апреля 2025 г., протокол № 8

Заведующий кафедрой

Педиатрии и детской
ревматологии КИДЗ

(подпись)

(фамилия, инициалы)

Одобрена Центральным методическим советом

от «22» апреля 2025 г., протокол № 3

Председатель ЦМС

(подпись)

(фамилия, инициалы)