



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 - подготовка кадров высшей квалификации -
программа ординатуры
31.00.00 Клиническая медицина
31.08.29 Гематология

Цель освоения дисциплины Болезни накопления

Цель освоения дисциплины: участие в формировании следующих компетенций:

ПК-5; Готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (ПК-5)

ПК-6; Готовность к ведению и лечению пациентов с заболеваниями крови (ПК-6)

ПК-8; Готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации (ПК-8)

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-5	Готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических	клиническую симптоматику у болезней накопления, в том числе неотложных состояний; лабораторные,	проводить дифференциальный диагноз болезней накопления, в том числе ургентных состояний	– навыками расспроса больного, сбора анамнестических сведений, объективного обследования;	Ординатура - Болезни накопления (пробное тестирование)



		ких форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МК-5)	рентгенологические, эндоскопические, ультразвуковые и другие методы исследования применяются к диагностике болезней накопления, в том числе неотложных состояний; - основы цитологической и гистологической диагностики		– навыками выбора наиболее оптимальных для конкретного пациента методов диагностики; – навыками интерпретации данных, полученных при проведении лабораторных и инструментальных исследований; - навыками формулировки развернутого диагноза; - навыками оформления медицинской документации.	
2	МК-6	Готовность к ведению и лечению пациентов с заболеваниями крови (МК-6)	– современные принципы и методы лечения болезней накопления	определять эффективность проведенной терапии болезней накопления	– навыками подбора оптимальной схемы лечения с учетом течения заболевания, наличия противопоказаний, сопутствующей патологии; – навыками проведения стерильной	Ординатура - Болезни накопления (пробное тестирование)



					<p>пункции, трепанобиопсии;</p> <ul style="list-style-type: none">– навыками определения группы крови и резус-фактора;– навыками переливания крови, её компонентов и кровезаместителей;– навыками проведения регидратации и реминерализации;– навыками проведения сердечно-лёгочной реанимации (непрямой массаж сердца, искусственное дыхание);- навыками оформления медицинской документации	
3	ПК-8	Готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственных, немедикаментозной терапии и других методов	сроки и объем диспансеризации группы диспансерного учета для лиц с болезнями накопления - нормативно-правовые	- сроки и объем мероприятий по диспансеризации лиц, страдающих болезнями накопления; - осуществлять	навыками диспансеризации пациентов с болезнями накопления;	Ординатура - Болезни накопления (пробное тестирование)



		пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации (ПК-8)	аспекты медицинской профилактики; - методы профилактики и болезней накопления; - основные нормативные акты экспертизы и критерии временной/стойкой утраты трудоспособности для пациентов с болезнями накопления; - принципы социальной гигиены и организации диагностической помощи населению; - вопросы врачебной этики и деонтологии; - диагностические критерии нормы и патологии при различных состояниях и заболеваниях; - виды лабораторных и инструментальных	мероприятия по профилактике болезнями накопления; -участвовать в медицинском осмотре; осуществлять экспертизу временной нетрудоспособности, своевременное направление на МСЭК; - определить объем лабораторного и инструментального обследования для ранней диагностики и контроля за течением болезней накопления при проведении профосмотров и диспансеризации	ии данных, полученных при проведении лабораторных и инструментальных исследований; - навыками оформления медицинской документации.	
--	--	----------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--



			методов исследования состояния различных органов и структур, применяемые для ранней диагностики, скрининга заболеваний внутренних органов и диспансерного наблюдения при болезнях накопления.			
--	--	--	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--	--	--

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-5, ПК-6, ПК-8	1. Ревматология 1.1 Болезнь Бехчета	Лекция	
2	ПК-5, ПК-6, ПК-8	2. Пульмонология 2.1 Дыхание Чейна-Стокса: Современное состояние проблемы 2.2 Лимфангиоматоз 2.3 Альвеолярный протеиноз	Лекция ПЗ ПЗ	Ординатура - Болезни накопления (пробное тестирование)
3	ПК-5, ПК-6, ПК-8	3. Кардиология 3.1 Некомпактный миокард левого	ПЗ	



		желудочка 3.2 Редкие формы кардиомиопатий 3.3 Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией» 3.4 Гигантоклеточный миокардит	ПЗ ПЗ ПЗ	
4	ПК-5, ПК-6, ПК-8	4. Нефрология 4.1 Амилоидоз.	ПЗ	
5	ПК-5, ПК-6, ПК-8	5. Гематология 5.1 Плазматочные дискразии. Первый случай ТЕМРІ- синдрома в России 5.2 ТЕМРІ синдром	ПЗ ПЗ	
6	ПК-5, ПК-6, ПК-8	6. Гастроэнтерология 6.1 Болезнь Вильсона- Коновалова 6.2 Болезнь Гоше 6.3 Гемохроматоз	ПЗ ПЗ ПЗ	

Виды учебной работы

Вид учебной работы	Трудоемкость		Трудоемкость по семестрам (Ч)	
	объем в зачетных единицах (ЗЕТ)	Объем в часах (Ч)	Семестр 3	Семестр 4
Контактная работа, в том числе		60	40	20
Консультации, аттестационные испытания (КАТТ) (Экзамен)		8	4	4
Лекции (Л)		6	4	2
Лабораторные практикумы (ЛП)				



Практические занятия (ПЗ)		28	18	10
Клинико-практические занятия (КПЗ)				
Семинары (С)		18	14	4
Работа на симуляторах (РС)				
Самостоятельная работа студента (СРС)		48	32	16
ИТОГО	3	108	72	36

Разделы дисциплин и виды учебной работы

№	№ семестра	Наименование раздела дисциплины	Виды учебной работы (Ч)								
			Л	ЛП	ПЗ	КПЗ	С	КАтт	РС	СРС	Всего
	Семестр 3	Часы из АУП	4		18		14	4		32	72
1		Пульмонология	2		6		5,25			12	25,25
2		Гематология			3		1,75			4	8,75
3		Гастроэнтерология			3		1,75			4	8,75
4		Ревматология	2				1,75			4	7,75
5		Кардиология			6		3,5			8	17,5
		ИТОГ:	4		18		14	4		32	68
	Семестр 4	Часы из АУП	2		10		4	4		16	36
1		Гематология	2				2			2,7	6,7
2		Гастроэнтерология			4		2			5,3	11,3
3		Кардиология			4					5,3	9,3
4		Нефрология			2					2,7	4,7
		ИТОГ:	2		10		4	4		16	32

Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины

Перечень основной литературы

№	Наименование согласно библиографическим требованиям
1	9. Болезнь Гоше / Е. А. Лукина. — Москва: Литтерра, 2014 г. — 54 с. : ил., цв. ил. ; 20 см. — (Серия "Практические руководства"). 1 3
2	Редкие гематологические болезни и синдромы/под редакцией М.А. Волковой. Москва: Практическая медицина, 2011 г.
3	Болезнь Бехчета. Республиканский центр развития здравоохранения. Версия:



	Клинические рекомендации РФ 2013-2017 (Россия)
4	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., Полещук В.В., Поляков А.В., Розина Т.П., Хавкин А.И. С-Пб.: Литография СПб. 2015. 60 с.
5	Перегрузка железом. Также: гемохроматоз. Республиканский центр развития здравоохранения. Версия: Клинические рекомендации РФ 2018-2020 (Россия)
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	Диагностика и оценка эффективности легочного протеиноза. https://congress-ph.ru/common/htdocs/upload/fm/rar/16/prez/171.pdf
2	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

Перечень электронных образовательных ресурсов

№	Наименование ЭОР	Ссылка
1	Гигантоклеточный миокардит	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
2	Редкие формы кардиомиопатий	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
3	Лимфангиоматоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
4	Альвеолярный протеиноз	Размещено в Информационной системе «Университет-



		Обучающийся»
5	Амилоидоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
6	Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
7	Болезнь Гоше	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
8	Болезнь Вильсона-Коновалова	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
9	ТЕМРІ-синдром	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
10	Гемохроматоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
11	Дыхание Чейна-Стокса	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
12	Ординатура - Болезни накопления (пробное тестирование)	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
13	Болезнь Бехчета	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
14	Некомпактный миокард левого желудочка	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»



№ 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	4	119435, г. Москва, ул. Большая Пироговская, д. 6, стр. 1	компьютер с доступом в интернет, мультимедийные устройства, Ангиоскан – 01 прибор для фотоплетизмографии - А-puls CASPro – прибор для оценки центрального АД - Кардиорегистратор Миокард— Холтер-2 - Комплекс-аппаратно-программный суточного мониторинга АД «БиПиЛаб» расширенная комплектация -Манекен взрослого для обучения СЛР с компьютерной регистрацией результатов
2	1	119435, г. Москва, ул. Большая Пироговская, д. 6, стр. 1	тонометр, стетоскоп, фонендоскоп, аппарат для измерения артериального давления с детскими манжетками, термометр, медицинские весы, ростометр, противошоковый набор, набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий, электрокардиограф, облучатель бактерицидный, сантиметровые ленты, аппаратура для гематологических исследований

Рабочая программа дисциплины разработана кафедрой Госпитальной терапии №1 ИКМ

