



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)  
«15» июня 2023  
протокол №6

**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 возможности 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	ТЕМПР синдром. Тестовый контроль, Альвеолярный протеиноз. Тестовый контроль, Амилоидоз. Тестовый контроль, Болезнь Бехчета. Тестовый



0 000352 26000

		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 с ДКМП и	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, диагностике и лечении НКМЛЖ	Некомпактный миокард левого желудочка. Тестовый контроль Редкие формы кардиомиопатий. Тестовый контроль Некомпактный миокард в сочетании с



		тромбофилией»	и тромбофилии	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 Плазматочные дискразии. Первый случай ТЕМР-синдрома в России	Общие представления о клинической картине, диагностике и лечении плазматочной 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 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 (ЗЕТ)	Объем в часах (Ч)	Семестр 11
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
<b>ИТОГО</b>	<b>2</b>	<b>60</b>	<b>60</b>

## Содержание дисциплины (модуля) по видам занятий

### Лекционные занятия

№ раздела	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Тема лекции	Применение ЭО и ДОТ	Объем, час.
1	Гематология	Плазматочные дискразии. Первый случай ТЕМПИ-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	2



			«Университет-Обучающийся»	
--	--	--	---------------------------	--

### Клинико-практические занятия

№ раздела	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



			ресурсами	
2	Гематология	Плазмаклеточные дискразии. Первый случай ТЕМР-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. <a href="https://diseases.medelement.com/disease/болезнь-бехчета-рекомендации-рф/15089">https://diseases.medelement.com/disease/болезнь-бехчета-рекомендации-рф/15089</a>
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., Полещук 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. <a href="https://blood.ru/documents/clinical%20guidelines/02.%20goshe_klin-rekomendacii.pdf">https://blood.ru/documents/clinical%20guidelines/02.%20goshe_klin-rekomendacii.pdf</a>
4	Перегрузка железом. Также: гемохроматоз. Клинические рекомендации РФ 2018-



	2020. <a href="https://diseases.medelement.com/disease/перегрузка-железом-кр-рф-2018/16768">https://diseases.medelement.com/disease/перегрузка-железом-кр-рф-2018/16768</a>
5	Клинические рекомендации. Гипертрофическая кардиомиопатия. <a href="https://scardio.ru/content/Guidelines/2020/Clinic_rekom_Kardiomiopatiya.pdf">https://scardio.ru/content/Guidelines/2020/Clinic_rekom_Kardiomiopatiya.pdf</a>
6	Клинические рекомендации. Диагностика и лечение системного амилоидоза. <a href="https://clinpharm-journal.ru/articles/2020-1/klinicheskie-rekomendatsii-po-diagnostike-i-lecheniyu-sistemnogo-amiloidoza/">https://clinpharm-journal.ru/articles/2020-1/klinicheskie-rekomendatsii-po-diagnostike-i-lecheniyu-sistemnogo-amiloidoza/</a>
7	Лимфангиолейомиоматоз: рекомендации Европейского респираторного общества по диагностике и лечению. <a href="https://cyberleninka.ru/article/n/limfangioleyomiomatoz-rekomendatsii-evropeyskogo-respiratornogo-obschestva-po-diagnostike-i-lecheniyu">https://cyberleninka.ru/article/n/limfangioleyomiomatoz-rekomendatsii-evropeyskogo-respiratornogo-obschestva-po-diagnostike-i-lecheniyu</a>

### 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 <a href="http://clinpractice.ru">http://clinpractice.ru</a>
2	Диагностика и оценка эффективности легочного протеиноза. <a href="https://congress-ph.ru/common/htdocs/upload/fm/rar/16/prez/171.pdf">https://congress-ph.ru/common/htdocs/upload/fm/rar/16/prez/171.pdf</a>
3	Миокардиты в клинической практике: современные представления о старой болезни. <a href="https://www.rmj.ru/articles/kardiologiya/Miokardity_v_klinicheskoy_praktike_sovremennye_predstavleniya_o_staroy_bolezni/">https://www.rmj.ru/articles/kardiologiya/Miokardity_v_klinicheskoy_praktike_sovremennye_predstavleniya_o_staroy_bolezni/</a>
4	Sykes DB, Schroyens W, O'Connell C. The TEMPI syndrome--a novel multisystem disease. <i>New England Journal of Medicine</i> . August 3, 2011; 365(5):475-477. <a href="http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMc1106670">http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMc1106670</a> . Accessed 10/23/2012.
5	Kwok M, Korde N, Landgren O. Bortezomib to Treat the TEMPI Syndrome. <i>New England Journal of Medicine</i> . May 10, 2012; 366(19):1843-1845. <a href="http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMc1202649">http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMc1202649</a> . Accessed 10/23/2012.
6	Schroyens W, O'Connell C, Sykes DB. Complete and Partial Responses of the TEMPI Syndrome to Bortezomib. <i>New England Journal of Medicine</i> . August 23, 2012; 367(8):778-780. <a href="http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMc1205806">http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMc1205806</a> . 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. <a href="https://doi.org/10.30629/0023-2149-2020-98-4-300-302">https://doi.org/10.30629/0023-2149-2020-98-4-300-302</a>

### 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	ТЕМРІ синдром. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-



0000352 26000

		Обучающийся»
10	Некомпактный миокард левого желудочка. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
11	Лимфомы. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
12	Некомпактный миокард в сочетании с ДКМП и тромбофилией	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
13	Амилоидоз. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
14	Болезнь Бехчета. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
15	Болезнь Гоше	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
16	Болезнь Вильсона-Коновалова. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
17	Гигантоклеточный миокардит. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
18	Болезнь Вильсона-Коновалова	Размещено в



		Информационной системе «Университет-Обучающийся»
19	ТЕМРІ-синдром	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
20	Альвеолярный протеиноз. Тестовый контроль	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
21	Гемохроматоз	Размещено в Информационной системе «Университет-Обучающийся»
22	Расписание электива 2022-2023	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  
Разработчики:

Доцент		Гадаев И.Ю.
(занимаемая должность)	(подпись)	(фамилия, инициалы)
Доцент		Юсупова А.О.
(занимаемая должность)	(подпись)	(фамилия, инициалы)

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



Заведующий кафедрой  
Госпитальной терапии №1  
ИКМ

\_\_\_\_\_

(подпись)

\_\_\_\_\_

(фамилия, инициалы)

Одобрена Центральным методическим советом  
от «17» мая 2023 г., протокол № 9

Председатель ЦМС

\_\_\_\_\_

(подпись)

\_\_\_\_\_

(фамилия, инициалы)

