

Документ подписан простой электронной подписью

Информация о владельце:

ФИО: Павлов Валентин Николаевич

Должность: Ректор

Дата подписания: 14.06.2024 10:55:53

Уникальный программный ключ:

a562210a8a161d1b87a544010ac61103b600970b4a9e64e31ee

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
Кафедра терапии, общей врачебной практики и гериатрии**

УТВЕРЖДАЮ

Проректор по учебной работе

Валишин Д.А. / 

\_\_\_\_\_ 2024 г.



**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ  
ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ В ТЕРАПИИ**

Уровень образования

Высшее – *специалитет*

Специальность -

31.05.01 Лечебное дело

Квалификация

*Врач-лечебник*

Форма обучения

*Очная*

Для приема: 2024

Уфа – 2024


При разработке рабочей программы учебной дисциплины в основу положены:

1) ФГОС ВО 3 - специалитет по специальности 31.05.01 Лечебное дело, утвержденный приказом Министерством науки и высшего образования Российской Федерации от «12» августа 2020 г. № 988;

2) Учебный план по специальности 31.05.01 Лечебное дело, утвержденный Ученым советом ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России от «30» мая 2024 г., протокол № 5;

3) Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от «21» марта 2017 г. №293н «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-лечебник (врач-терапевт участковый)»».

Рабочая программа учебной дисциплины одобрена на заседании кафедры терапии, общей врачебной практики и гериатрии от «19» февраля 2024 г., протокол № 2

Заведующий кафедрой  /Г.Ш. Сафуанова

Рабочая программа учебной дисциплины одобрена Учебно-методическим советом специальности Лечебное дело от «14» марта 2024г. протокол № 4.

**Председатель УМС**

специальности Лечебное дело  /Е.Р. Фаршатова

**Разработчики:**

Сафуанова Г.Ш., д.м.н., профессор, зав. кафедрой терапии, общей врачебной практики и гериатрии

Чепурная А.Н., к.м.н., доцент, доцент кафедры терапии, общей врачебной практики и гериатрии

## СОДЕРЖАНИЕ РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЫ:

стр.

1.	Пояснительная записка	4
1.1.	Цель и место дисциплины в структуре образовательной программы	4
1.2.	Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине, соотнесенных с установленными в образовательной программе индикаторами достижения компетенций	5
2.	Требования к результатам освоения учебной дисциплины	9
2.1.	Типы задач профессиональной деятельности	9
2.2.	Перечень компетенций и индикаторов достижения компетенций с указанием соотнесенных с ними запланированных результатов обучения по дисциплине	9
3.	Содержание рабочей программы	16
3.1.	Объем учебной дисциплины (модуля) и виды учебной работы	16
3.2.	Перечень разделов учебной дисциплины и компетенций с указанием соотнесенных с ними тем разделов дисциплины	10
3.3.	Разделы учебной дисциплины, виды учебной деятельности и формы контроля	22
3.4.	Название тем лекций и количество часов по семестрам учебной дисциплины (модуля)	25
3.5.	Название тем практических занятий и количество часов по семестрам учебной дисциплины (модуля)	25
3.6.	Лабораторный практикум	26
3.7.	Самостоятельная работа обучающегося	26
4.	Фонд оценочных материалов для контроля успеваемости и результатов освоения учебной дисциплины (модуля)	17
4.1.	Перечень компетенций и индикаторов достижения компетенций с указанием соотнесенных с ними запланированных результатов обучения по дисциплине. Описание критериев и шкал оценивания результатов обучения по дисциплине.	17
4.2.	Типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для оценивания результатов обучения по учебной дисциплине (модуля), соотнесенных с установленными в образовательной программе индикаторами достижения компетенций	22
5.	Учебно-методическое и информационное обеспечение учебной дисциплины (модуля)	38
5.1.	Перечень основной и дополнительной литературы, необходимой для освоения учебной дисциплины (модуля)	38
5.2.	Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения учебной дисциплины (модуля)	41
6.	Материально-техническая база, необходимая для осуществления образовательного процесса по учебной дисциплине (модуля)	42
6.1.	Материально-техническая база, необходимая для осуществления образовательного процесса по учебной дисциплине (модуля)	42
6.2.	Современные профессиональные базы данных, информационные справочные системы	44
6.3.	Лицензионное и свободно распространяемое программное обеспечение, в том числе отечественного производства	44

## **1. Пояснительная записка**

### **1.1. Цель и место дисциплины в структуре образовательной программы.**

В общей структуре заболеваемости орфанные заболевания плохо диагностируются и часто приводят к инвалидизации и смертности. Орфанные болезни должны изучаться врачами всех специальностей. В результате изучения дисциплины «Орфанные заболевания в терапии» у студентов формируются основы клинического мышления, медицинской этики и деонтологии, необходимые для будущего специалиста вне зависимости от сферы его деятельности.

Рабочая программа по дисциплине «Орфанные заболевания в терапии» предусматривает развитие у студентов профессиональных навыков путем полного клинического обследования пациентов, проведения синдромальной дифференциальной диагностики, что способствует постановке клинического диагноза и разработке плана лечебно-реабилитационных и профилактических мероприятий.

Основным направлением обучения студентов в терапевтической клинике является самостоятельная работа как в палате с пациентами, так и в диагностических кабинетах (кабинеты функциональной диагностики, эндоскопии, рентгенодиагностики, клиническая лаборатория) под руководством преподавателя, что способствует формированию клинического мышления у будущего врача.

Дисциплина «Орфанные заболевания в терапии» относится к дисциплинам базовой части блока 1 федерального государственного образовательного стандарта высшего образования, является вариативной по выбору студента и представляет собой вид учебных занятий, формирующих основы клинического мышления будущего специалиста, непосредственно ориентированных как на теоретическую, так и практическую подготовку обучающихся. В процессе обучения дисциплине формируются основные представления о методологии клинического диагноза, симптоматике, клинических синдромокомплексах, дифференциальной диагностике, ключевых принципах фармакотерапии основных нозологических форм, с учетом клинических особенностей течения заболеваний, наличия осложнений и сопутствующей патологии.

Дисциплина «Орфанные заболевания в терапии» изучается в объеме 72 часов с чтением лекций (12 часов), проведением практических занятий (36 часов), выполнением самостоятельной работы (24 часов). Формами обучения студентов являются: лекции, клинические практические занятия, самостоятельная работа. Дисциплина «Орфанные заболевания в терапии» предусматривает изучение таких заболеваний, как:

1. Гемолитико-уремический синдром
2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Болезнь Маркиафавы-Миккеле)
3. Апластическая анемия
4. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура
5. Сфинголипидозы: Болезнь Фабри, Нимана-Пика
6. Острая перемежающаяся порфирия
7. Нарушения обмена Меди (Болезнь Вильсона-Коновалова)
8. Легочная гипертензия (идиопатическая)
9. Юношеский артрит с системным началом

Занятия по дисциплине проводятся в соответствии с учебным планом в учебных комнатах и палатах отделений терапевтического профиля стационаров ГБУЗ РКБ им. Г.Г.Куватова и симуляционный центр клиники БГМУ.

Актуальность дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Орфанные заболевания в терапии» обусловлена продолжающимся ростом распространенности орфанных заболеваний, большим разнообразием диагностических и лечебных методик, которыми необходимо овладеть современному врачу для улучшения качества жизни пациентов, необходимостью совершенствования и получения новых

компетенций врачебной деятельности, адаптированной к новым экономическим и социальным условиям с учетом международных требований и стандартов.

Целью освоения **дисциплины** является формирование и совершенствование необходимого объема знаний и практических умений для работы в учреждениях стационарной и амбулаторно-поликлинической помощи, навыков диагностики и дифференциальной диагностики основных синдромов и заболеваний внутренних органов, выбора индивидуальной лечебной тактики, в том числе при коморбидности, развитии клинического мышления, необходимых во врачебной деятельности.

**Задачами** дисциплины является способствовать формированию клинического мышления и профессиональных навыков у студентов, научить студентов:

1. своевременной диагностике ранних проявлений различных заболеваний внутренних органов;
2. правильно анализировать клинико-anamnestические данные, результаты физикального обследования пациента;
3. дифференциальной диагностике основных нозологических форм в клинике внутренних болезней;
4. правильно интерпретировать данные дополнительных методов обследования;
5. работать с медицинской документацией в условиях стационара;
6. формулировать развернутый клинический диагноз согласно современным классификациям;
7. составлять индивидуальные планы лечебно-реабилитационных мероприятий пациентам с различными заболеваниями внутренних органов в зависимости от этиологического фактора, особенностей патогенеза, степени активности патологического процесса, функционального состояния органов и систем;
8. основным принципам оказания экстренной помощи при ургентных состояниях в пределах изучаемых нозологических форм.

### **1.2. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине, соотнесенных с установленными в образовательной программе индикаторами достижения компетенций**

<b>Код и наименование компетенции</b>	<b>Код и наименование индикатора достижения компетенции</b>	<b>Результаты обучения по учебной дисциплине (модулю)</b>
ОПК 8. Способен реализовывать и осуществлять контроль эффективности медицинской реабилитации пациента, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов, проводить оценку способности пациента	ОПК -8.1.	<i>Знать</i> медицинские показания для проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов.

осуществлять трудовую деятельность		
	ОПК-8.2.	<i>Уметь</i> применять реабилитационные технологии в физической реабилитации пациентов с различной патологией.
	ОПК-8.3.	<i>Владеть</i> методикой проведения оценки клинического состояния гериатрического пациента, выполнении функциональных проб в качестве контроля и эффективности проведения реабилитационных мероприятий.
	ОПК-8.4.	<i>Знать</i> принципы сочетания реабилитационных технологий.
ОПК-9. Способен реализовывать принципы менеджмента качества в профессиональной деятельности	ОПК-9.1.	Владеет принципами системы менеджмента качества и маркетинга в профессиональной деятельности
	ОПК-9.2.	Организует профессиональную деятельность в соответствии с требованиями менеджмента качества
	ОПК-9.3.	Заполняет документацию в соответствии с планом аудита
	ОПК-9.4.	Проводит контроль профессиональной деятельности согласно плану аудита
ПК-5. Способен собрать и анализировать жалобы пациента, данные его анамнеза, результаты осмотра, лабораторные, инструментальные, патолого-анатомические и иные исследования в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания.	ПК-5.1.	<i>Знать</i> основные клинические проявления и особенности течения заболеваний в пожилом и старческом возрасте.
	ПК-5.2.	<i>Уметь</i> провести физикальное обследование пациента в пожилом и старческом возрасте.
	ПК-5.3.	<i>Владеть</i> навыками составления плана лабораторных и инструментальных методов диагностики.
	ПК-5.4.	<i>Знать</i> анатомо-физиологические особенности пациентов пожилого и

		старческого возраста для оценки результатов диагностики.
	ПК-5.5.	<i>Уметь</i> интерпретировать результаты обследований пациента пожилого и старческого возраста.
	ПК-5.6.	<i>Владеть</i> методикой оформления результатов диагностики пациента в соответствии с правилами оформления медицинской документации.
ПК-6 Способен определять у пациента основные патологические состояния, симптомы, синдромы заболеваний, нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотр.	ПК-6.1.	<i>Знать</i> проявление основных патологических симптомов наиболее распространенных заболеваний в гериатрической практике и объединение их в гериатрические синдромы.
	ПК-6.2.	<i>Уметь</i> анализировать и систематизировать информацию, полученную в результате расспроса и физикального обследования гериатрического пациента, с последующим формулированием предварительного клинического/синдромального диагноза.
	ПК-6.3.	<i>Владеть</i> навыками формулировки синдромального диагноза основного заболевания и его осложнений.
	ПК-6.4.	<i>Знать</i> принципы формулировки клинического диагноза основного заболевания его осложнений в соответствии с действующей международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ).
	ПК-6.5.	<i>Уметь</i> оформлять клинический/синдромальный диагноз основного заболевания и его осложнений.
	ПК-6.6.	<i>Владеть</i> методикой проведения дифференциальной диагностики с

		другими заболеваниями/ состояниями в том числе неотложными.
ПК-8. Способность к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами.	ПК-8.1.	<i>Знать</i> методику определения плана наблюдения за гериатрическим пациентом, включающий периодичность осмотра врачом, дополнительные методы обследования.
	ПК-8.2.	<i>Уметь</i> организовать маршрутизацию пациента при обращении за медицинской помощью.
	ПК-8.3.	<i>Владеть</i> навыками направления пациента на лабораторное и инструментальное обследование, на консультацию к врачам-специалистам при наличии медицинских показаний.
	ПК-8.4.	<i>Знать</i> показания для направления пациента для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или условиях дневного стационара.
	ПК-8.5.	<i>Уметь</i> разрабатывать тактику медикаментозной терапии с учетом клинической картины и факторов риска его развития в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациям.
	ПК-8.6.	<i>Владеть</i> навыками оценки эффективности и безопасности терапии на основании клинических и лабораторных критериев.
ПК-10.Способен оказать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни пациента и не требующих экстренной медицинской помощи	ПК-10.1.	<i>Знать</i> основные клинические проявления, требующие оказания медицинской помощи в неотложных состояниях, особенности их диагностики и лечения.
	ПК-10.2.	<i>Уметь</i> распознать состояния, возникающие при внезапных острых заболеваниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента и



		требующих оказания медицинской помощи в неотложной форме.
	ПК-10.3.	<i>Владеть</i> навыками определения перечня методов лабораторных и инструментальных исследований для оценки состояния пациента при внезапных острых заболеваниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни гериатрического пациента, основных медицинских показаний к проведению исследований и интерпретации их результатов.
	ПК-10.4.	<i>Знать</i> показания к выполнению диагностических и лечебных мероприятий по оказанию медицинской помощи в неотложной форме при состояниях, не угрожающих жизни.
	ПК-10.5.	<i>Уметь</i> оказывать медицинскую помощь в неотложной форме пациентам при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента.

## 2. Требования к результатам освоения учебной дисциплины

### 2.1. Типы задач профессиональной деятельности

Типы задач профессиональной деятельности, которые лежат в основе преподавания учебной дисциплины: медицинский, организационно-управленческий, научно-исследовательский.

Процесс изучения дисциплины направлен на формирование следующих компетенций ОПК-8, ОПК-9, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10 и **трудовых функций: А/01.7** Оказание медицинской помощи пациенту в неотложной или экстренной формах; **А/06.7** - Ведение медицинской документации и организация деятельности находящегося в распоряжении среднего медицинского персонала; **А/03.7** Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности; **А/02.7** Проведение обследования пациента с целью установления диагноза; **А/04.7** Реализация и контроль эффективности медицинской реабилитации пациента, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или реабилитации инвалидов, оценка способности пациента осуществлять трудовую деятельность

### 2.2. Перечень компетенций, индикаторов достижения компетенций и индекса трудовой функции

Изучение учебной дисциплины направлено на формирование у обучающихся

следующих, общепрофессиональных (ОПК) и профессиональных (ПК) компетенций:

№ п/п	Наименование категории (группы) профессиональных компетенций	Код (индекс) и наименование (содержание) профессиональной компетенции	Код и наименование (содержание) индикатора достижения профессиональной компетенции	Индекс трудовой функции и ее содержание	Перечень практических навыков по овладению компетенцией	Оценочные средства
1.	Медицинская реабилитация	ОПК-8. Способен реализовывать и осуществлять контроль эффективности медицинской реабилитации пациента, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов, проводить оценку способности пациента осуществлять трудовую деятельность	ОПК-8.1. Определяет медицинские показания для проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи ОПК-8.2. Применяет реабилитационные технологии в физической реабилитации пациентов с различной патологией. ОПК-8.3. Проводит оценку клинического состояния пациента, выполняет функциональные пробы в качестве контроля и эффективности проведения реабилитационных мероприятий. ОПК-8.4. Использует принципы сочетания реабилитационных технологий.	А/04.7. Реализация и контроль эффективности медицинской реабилитации пациента, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов, оценка способности пациента осуществлять трудовую деятельность	Диагностика: анамнез, осмотр, оценка лабораторных и инструментальных исследований, определение тактики ведения, показания к направлению на реабилитацию.	Собеседование по ситуационным задачам. Тестирование (письменное и компьютерное)
2.	Менеджмент качества	ОПК-9. Способен реализовывать принципы менеджмента качества в профессиональной деятельности	ОПК-9.1. Владеет принципами системы менеджмента качества и маркетинга в профессиональной деятельности. ОПК-9.2. Организует профессиональную деятельность в соответствии с требованиями менеджмента качества ОПК-9.3. Заполняет документацию в соответствии с планом аудита ОПК-9.4. Проводит контроль профессиональной деятельности согласно плану аудита.	А/06.7. Ведение медицинской документации и организация деятельности находящегося в распоряжении среднего медицинского персонала.	Организация диспансеризации на терапевтическом врачебном участке. Оценка ее эффективности. План профилактических мероприятий, анализ заболеваемости.	Собеседование по ситуационным задачам. Тестирование (письменное и компьютерное).

3.	Диагностические методы обследования	ПК-5. Способен собрать и анализировать жалобы пациента, данные его анамнеза, результаты осмотра, лабораторные, инструментальные, патолого-анатомические и иные исследования в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания;	ПК-5.1. Проводит расспрос пациента (основные и дополнительные жалобы, анамнез заболевания, анамнез жизни) с учетом медицинской этики и деонтологии, особенностей расспроса в зависимости от выявленной патологии и характерологических особенностей пациентов ПК-5.2. Проводит физикальное обследование пациента с использованием основных методов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) ПК-5.3. Составляет план лабораторных и инструментальных методов обследования и обосновывает их необходимость и объем с учетом медицинских показаний и противопоказаний и в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи. ПК-5.4. Оценивает результаты физикальных, лабораторных и инструментальных методов обследования пациента и их достоверность. ПК-5.5. Интерпретирует результаты обследований пациента с учетом морфофункциональных, физиологических и патологических процессов в организме и динамических изменений клинической картины, оценивает их прогностическое значение ПК-5.6. Оформляет результаты расспроса, физикального и лабораторно-инструментального обследования пациента в соответствии с правилами оформления медицинской документации (медицинской карты больного)	А/02.7. Проведение обследования пациента с целью установления диагноза А/06.7. Ведение медицинской документации и организация деятельности находящегося в распоряжении среднего медицинского персонала.	Диагностика и неотложная терапия при заболеваниях	Собеседование по ситуационным задачам. Тестирование (письменное и компьютерное).
4.	Постановка диагноза	ПК-6. Способен определять у пациента основные патологические	ПК-6.1. Определяет основные патологические симптомы наиболее распространенных заболеваний внутренних органов, протекающих в типичной классической форме,	А/02.7. Проведение обследования пациента с целью	Организация диспансеризации на терапевтическом врачебном участке.	Собеседование по ситуационным задачам.

		состояния, симптомы, синдромы заболеваний, нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра	объединяет симптомы в клинические синдромы. ПК-6.2. Анализирует и систематизирует информацию, полученную в результате расспроса и физикального обследования пациента, с последующим формулированием предварительного клинического / синдромального диагноза. ПК-6.3. Формулирует синдромальный диагноз основного заболевания и его осложнений с учетом интерпретации клинических данных и результатов лабораторных и инструментальных методов обследования. ПК-6.4. Формулирует клинический диагноз основного заболевания и его осложнений с учетом интерпретации клинических данных и результатов лабораторных и инструментальных методов обследования в соответствии с действующей международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ). ПК-6.5. Оформляет клинический / синдромальный диагноз основного заболевания и его осложнений в соответствии с правилами оформления медицинской документации (медицинской карты стационарного больного) ПК-6.6. Проводит дифференциальную диагностику с другими заболеваниями / состояниями, в том числе неотложными.	установления диагноза А/06.7. Ведение медицинской документации и организация деятельности находящегося в распоряжении среднего медицинского персонала.	Оценка ее эффективности. План профилактических мероприятий, анализ заболеваемости.	Тестирование (письменное и компьютерное). Учебная история болезни
5.	Тактика ведения пациента	ПК-8. Способность к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами	ПК-8.1. Определяет план наблюдения за пациентом, включающий периодичность осмотра врачом, дополнительные методы обследования ПК-8.2. Определяет порядок маршрутизации пациента при обращении за медицинской помощью ПК-8.3. Направляет пациента на лабораторное и инструментальное обследование, на консультацию к врачам-специалистам при	А/02.7. Проведение обследования пациента с целью установления диагноза А/06.7 Ведение медицинской документации и организация	Оказание плановой и неотложной помощи при отеке легких, протекающем на фоне нормального и сниженного артериального давления	Собеседование по ситуационным задачам. Тестирование (письменное и компьютерное). Учебная история

			<p>наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>ПК-8.4. Направляет пациента для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или условиях дневного стационара при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) заболеваний</p> <p>ПК-8.5. Разрабатывает тактику медикаментозной терапии с указанием названия препарата, кратности, дозировки и пути введения, с учетом клинической картины заболевания и факторов риска его развития в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>ПК-8.6. Определяет клинические и лабораторные критерии, по которым будет осуществляться оценка эффективности и безопасности терапии</p>	<p>деятельности находящегося в распоряжении среднего медицинского персонала</p>		<p>болезни</p>
6.	<p>Медицинская помощь при неотложных состояниях</p>	<p>ПК-10. Способен оказать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни пациента и не</p>	<p>ПК-10.1. Оценивает состояние пациента и выявляет клинические признаки, требующие оказания медицинской помощи в неотложной форме</p> <p>ПК-10.2. Распознает состояния, возникающие при внезапных острых заболеваниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента и требующих оказания медицинской помощи в неотложной форме</p> <p>ПК-10.3. Определяет перечень методов лабораторных и инструментальных</p>	<p>А/01.7 Оказание медицинской помощи пациенту в неотложной или экстренной формах</p> <p>А/02.7. Проведение обследования пациента с целью установления диагноза</p>	<p>Купирование гемолитического криза, оказание неотложной помощи при острым кровотечениях, цитостатической болезни. Геморрагический синдром. Диагностика и неотложная помощь.</p>	<p>Собеседование по ситуационным задачам. Тестирование (письменное и компьютерное). Учебная история болезни</p>

		<p>требующих экстренной медицинской помощи</p>	<p>исследований для оценки состояния пациента при внезапных острых заболеваниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента, основные медицинские показания к проведению исследований и интерпретирует их результаты.</p> <p>ПК-10.4. Выполняет диагностические и лечебные мероприятия по оказанию медицинской помощи в неотложной форме при состояниях, не угрожающих жизни (измерение АД, запись ЭКГ, проведение пульсоксиметрии, определение сахара крови и мочи с помощью индикаторных полосок, остановка наружного кровотечения и т.д.)</p> <p>ПК-10.5. Оказывает медицинскую помощь в неотложной форме пациентам при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента</p>	<p>А/06.7 Ведение медицинской документации и организация деятельности находящегося в распоряжении среднего медицинского персонала</p>		
--	--	--	--	---	--	--

### 3. Основная часть

#### 3.1. Объем учебной дисциплины (модуля) и виды учебной работ

Вид учебной работы		Всего часов/ зачетных единиц	XI
1		2	5
<b>Контактная работа (всего), в том числе:</b>		<b>48</b>	<b>48</b>
Лекции (Л)		12	12
Практические занятия (ПЗ)*		36	36
<b>Самостоятельная работа студента, в том числе</b>		<b>24</b>	<b>24</b>
История болезни (ИБ)		8	8
Реферат (Реф.)		2	2
Подготовка к занятиям (ПЗ)		2	2
Подготовка к текущему контролю (ПТК)		2	2
Осмотр пациентов в отделении		10	10
<b>Вид промежуточной аттестации</b>	зачет (З)	<b>За</b>	<b>За</b>
ИТОГО: Общая трудоемкость	час.	<b>72</b>	<b>72</b>
	ЗЕТ	<b>2</b>	<b>2</b>

\* - в том числе практическая подготовка

**3.2. Разделы учебной дисциплины и компетенции, которые должны быть освоены при их изучении**



№	№ компетенции/трудовые функции	Наименование раздела учебной дисциплины дидактических единицах (темы разделов)	Содержание раздела в дидактических единицах (темы разделов)
1	2	3	4
1	<p>ОПК -8 ОПК-9 ПК-5 ПК-6 ПК -8 ПК -10</p> <p>A/01.7 A/02.7 A/03.7 A/04.7 A/06.7</p>	<p><b>Анемии:</b> (Гемолитико-уремический синдром, Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Болезнь Маркиафавы-Микеле), <b>Апластическая анемия</b> – способен и готов использовать знания об этиологии, патогенезе и клинических проявлениях заболеваний крови, подлежащих консервативному лечению; проводить обследование, формулировать диагноз, осуществлять дифференциальную диагностику, формировать план обследования и лечения, интерпретировать данные дополнительного обследования; вести медицинскую документацию; назначать индивидуальное лечение с учетом особенностей течения гемолитических анемий, оказание неотложной помощи при остром гемолизе, проводить профилактику заболеваний крови</p>	<p><b>Лекции</b></p> <p>1.Апластическая анемия: этиология, клиническая картина, диагностика, лечение. Дифференциальная диагностика гемолитических анемий между собой.</p> <p>2.Клинические особенности при болезни Маркиафавы-Микеле , диагностика, лечение. Гемолитико-уремический синдром: этиология, клиническая картина, прогноз. Дифференциальная диагностика анемий.</p> <p><b>Практические занятия</b></p> <p>1. Дифференциальная диагностика гемолитических анемий между собой.</p> <p>2.Дифференциальная диагностика острого и хронического гемолитического синдрома. Классификация гемолитических анемий. Клиника. Дифференциальная диагностика. Терапия</p> <p>3.Трансплантация костного мозга: показания при апластической анемии</p> <p>4. Дифференциальная диагностика и современное лечение гемолитико-уремического синдрома</p> <p>5. Апластическая анемия: этиология, патогенез, клиническая картина. Трансфузионная терапия.</p>
2	<p>ОПК -8 ОПК-9</p>	<p><b>Геморрагические диатезы:</b> <b>Идиопатическая</b></p>	<p><b>Лекции</b></p> <p>1.Дифференциальная диагностика геморрагических диатезов</p>

	ПК-5 ПК-6 ПК -8 ПК -10  А/01.7 А/02.7 А/03.7 А/04.7 А/06.7	<p><b>тромбоцитопеническая пурпура</b> – способен и готов использовать знания об этиологии, патогенезе и клинических проявлениях аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуре; проводить обследование, формулировать диагноз, осуществлять дифференциальную диагностику, формировать план и интерпретировать данные дополнительного обследования; вести медицинскую документацию; выбирать патогенетически обоснованное лечение и назначать индивидуальную терапию с учетом особенностей течения геморрагических диатезов, участвовать в лечении, оказание неотложной помощи при заболеваниях крови</p>	<p>2.Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура: этиология, патогенез, клиника, лечение: трансфузии тромбоконцентратов: показания, техника приготовления трансфузионной среды</p> <p><b>Практические занятия</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Методы обследования в гематологии. Стернальная пункция: методика выполнения</li> <li>2. Определение групп крови и резус фактора</li> <li>3. Анализ полученных данных исследований: ОАК, миелограмма</li> <li>4. Трепанобиопсия: показания, анализ полученных данных</li> <li>5. Иммунологические показатели при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре</li> <li>6. Дифференциальная диагностика геморрагических васкулитов</li> <li>7. Принципы лечения ИТП.</li> </ol>
3	ОПК -8 ОПК-9 ПК-5 ПК-6 ПК -8 ПК -10  А/01.7 А/02.7	<p><b>Болезни накопления: Болезнь Фабри, Болезнь Нимана-Пика</b> - способен и готов использовать знания об этиологии, патогенезе и клинических проявлениях болезней накопления; проводить обследование, формулировать диагноз, осуществлять дифференциальную диагностику, формировать план обследования и</p>	<p><b>Лекции</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Болезнь Нимана-Пика: этиология, патогенез, клинические проявления, лечение, прогноз. Дифференциальная диагностика</li> <li>2. Болезнь Фабри: этиология, патогенез, клинические проявления, лечение, прогноз. Дифференциальная диагностика</li> </ol> <p><b>Практические занятия</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Дифференциальная диагностика болезней накопления.</li> <li>2. Алгоритм обследования больных с болезнями накопления (Клетки Гоше, Сфингомиелин)</li> </ol>

	<p>A/03.7 A/04.7 A/06.7</p>	<p>лечения, интерпретировать данные дополнительного обследования; вести медицинскую документацию, назначать индивидуальное лечение с учетом особенностей течения болезней накопления, участвовать в лечении.</p> <p>способен и готов диагностировать болезни накопления, определить этиологию, сформулировать диагноз и оказать неотложную врачебную помощь, проводить профилактику обострения при болезнях накопления.</p>	<p>3.Клинические особенности течения болезней накопления</p>
<p>4</p>	<p>ОПК -8 ОПК-9 ПК-5 ПК-6 ПК -8 ПК -10</p> <p>A/01.7 A/02.7 A/03.7 A/04.7 A/06.7</p>	<p><b>Нарушения порфиринового обмена:</b> <b>Острая перемежающаяся порфирия</b></p> <p>- способен и готов использовать в лечебно-диагностической деятельности знания об этиопатогенезе и клинических проявлениях перемежающейся порфирии; проводить обследование, формулировать диагноз, осуществлять дифференциальную диагностику, формировать план обследования и лечения, интерпретировать данные дополнительного обследования; вести медицинскую документацию, назначать индивидуальное лечение с учетом особенностей течения патологии строения гемоглобина, участвовать в лечении.</p>	<p><b>Лекции</b></p> <p>1. Порфирии: этиология, патогенез развития. Классификация. Дифференциальная диагностика. Клиника. Лечение. Методы профилактики.</p> <p><b>Практические занятия</b></p> <p>1.Дифференциальная диагностика порфирий между собой. 2.Варианты течения и дифференцированное лечение острой перемежающейся порфирии. 3.Ряд лекарственных препаратов противопоказанных при порфириновой болезни</p>

		способен и готов диагностировать тяжелое или критическое состояние больного с острой перемежающей порфирией, сформулировать его причину, сформулировать диагноз и оказать неотложную врачебную помощь, проводить профилактику обострения порфириновой болезни	
5	ОПК -8 ОПК-9 ПК-5 ПК-6 ПК -8 ПК -10 А/01.7 А/02.7 А/03.7 А/04.7 А/06.7	<b>Ревматология: Юношеский артрит с системным началом</b> - способен и готов использовать в лечебно-диагностической деятельности знания об этиопатогенезе и клинических проявлениях основных ревматологических заболеваний; проводить обследование, формулировать диагноз, осуществлять дифференциальную диагностику, формировать план обследования и лечения, интерпретировать данные дополнительного обследования; вести медицинскую документацию, назначать индивидуальное лечение с учетом особенностей течения, участвовать в лечении. Проводить профилактику и реабилитацию ревматологических заболеваний.	<b>Лекции</b> 1.Ювенильный идиопатический артрит: этиология, патогенез, клиника, принципы лечения, прогноз. Клинические рекомендации <b>Практические занятия</b> 1.Дифференциальная диагностика ревматической лихорадки. Лечение. Профилактика. 2.Дифференциальная диагностика суставного синдрома. Алгоритм обследования больных с суставным синдромом. 3.Дифференциальная диагностика серонегативных спондилоартропатий.
6	ОПК -8 ОПК-9 ПК-5 ПК-6	<b>Нарушения обмена меди – Болезнь Вильсона-Коновалова</b> - способен и готов использовать в лечебно-диагностической деятельности	<b>Лекции</b> 1.Болезнь Вильсона-Коновалова: этиология, патогенез, клиническая картина, профилактика обострения, принципы лечения <b>Практические занятия</b>

	ПК -8 ПК -10  А/01.7 А/02.7 А/03.7 А/04.7 А/06.7	знания об этиопатогенезе и клинических проявлениях при болезнях связанных с нарушением обмена меди; диагностировать их, проводить обследование, формулировать диагноз, осуществлять дифференциальную диагностику, формировать план обследования и лечения, интерпретировать данные дополнительного обследования; вести медицинскую документацию, назначать индивидуальное лечение с учетом особенностей течения, участвовать в лечении. Способен и готов диагностировать тяжелое или критическое состояние больного с болезнью Вильсона-Коновалова, сформулировать диагноз и оказать неотложную врачебную помощь, проводить профилактику обострения заболевания.	1. Болезнь Вильсона-Коновалова: поражение печени и почек 2. Болезнь Вильсона-Коновалова поражение нервной системы
7.	ОПК -8 ОПК-9 ПК-5 ПК-6 ПК -8 ПК -10  А/01.7 А/02.7 А/03.7 А/04.7	<i><b>Лёгочная гипертензия(идиопатическая, первичная) –</b></i> способен и готов использовать в лечебно-диагностической деятельности знания об этиопатогенезе и клинических проявлениях при первичной лёгочной гипертензии; диагностировать их, проводить обследование, формулировать	<b>Лекции</b> 1.Лёгочная гипертензия: классификация, этиология, патогенез, клиническая картина, прогноз. Клинические рекомендации <b>Практические занятия</b> 1. Классификация лёгочной гипертензии: Прекапиллярная, посткапиллярная, изолированная посткапиллярная, комбинированная. 2. Диагностический алгоритм. Лечение лёгочной гипертензии. Детерминанты прогноза.

	A/06.7	<p>диагноз, осуществлять дифференциальную диагностику, формировать план обследования и лечения, интерпретировать данные дополнительного обследования; вести медицинскую документацию, назначать индивидуальное лечение с учетом особенностей течения, участвовать в лечении. Способен и готов диагностировать тяжелое или критическое состояние больного с идиопатической лёгочной гипертензией, сформулировать диагноз и оказать неотложную врачебную помощь, проводить профилактику обострения заболевания.</p>	
--	--------	---	--

**3.3. Разделы учебной дисциплины (модуля), виды учебной деятельности и формы Контроля**

№ п/п	№ семестра	Наименование раздела учебной дисциплины (модуля)	Виды учебной деятельности, включая самостоятельную работу студентов (в часах)					Формы текущего контроля успеваемости (по неделям семестра)
			Л	ЛР	ПЗ	СРО	Всего	
1	2	3	4	5	6	7	8	9
1	XI	Анемии (Гемолитико-уремический синдром, Пароксизмальная ночная гемоглобинурия, Апластическая анемия)	6	-	6	6	18	ТЗ, СЗ, КВ, История болезни
		Гемолитико-уремический синдром,	2		2	2		
		Пароксизмальная ночная гемоглобинурия: этиология, патогенез	2		2			
		Апластическая анемия: Этиология, патогенез, клиническая картина	2		-	2		
		Апластическая анемия: классификация, принципы терапии, ТКМ			2	2		
2	XI	Геморрагические диатезы(ИТП)	2	-	6	4	12	ТЗ, СЗ, КВ
		Классификация геморрагических диатезов			2	2		
		Базисная терапия идиопатической тромбоцитопенической пурпуры. Спленэктомия, Пульс терапия.			4			
3	XI	Болезни накопления: Болезнь Фабри, Болезнь Нимана-Пика		-	4	2	6	ТЗ, СЗ, КВ
		Болезнь Нимана-Пика, Болезнь Фабри дифференциальная диагностика				2		

5	XI	Нарушения порфиринового обмена: Острая перемежающаяся порфирия. Классификация порфирий	2		4	2	8	ТЗ, СЗ, КВ
		Классификация порфирий, Дифференциальная диагностика			2	2		
6	XI	Ревматология: Юношеский артрит с системным началом	2		4	6	12	КВ
		Дифференциальная диагностика юношеского артрита, принципы ведения, приказ РФ			2	4		
7.	XI	Болезнь Вильсона-Коновалова: этиология, патогенез, дифференциальная диагностика			2	2	4	ТЗ, СЗ, КВ
		Принципы лечения болезни Вильсона-Коновалова, прогноз, базисная терапия			2	2		
8.	XI	Лёгочная гипертензия: этиология, патогенез, классификация			4	2	6	ТЗ, КВ
		Принципы терапии. Базисная терапия идиопатической лёгочной гипертензии			4			
		Итоговое занятие по всему пройденному материалу. Собеседование со студентами, тестовый контроль			4		4	ТЗ, СЗ, КВ
		<b>ИТОГО:</b>	<b>12</b>	<b>-</b>	<b>36</b>	<b>24</b>	<b>72</b>	<b>-</b>



### 3.4 Название тем лекций и количество часов по семестрам изучения учебной дисциплины (модуля)

№ п/п	Название тем лекций учебной дисциплины (модуля)	Семестры			
		IX	X	XI	XII
1	2	3	4	5	6
1.	Гемолитико-уремический синдром			2	
2.	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия: этиология, патогенез			2	
3.	Апластическая анемия: классификация, принципы терапии, ТКМ			2	
4.	Геморрагические диатезы(ИТП) Классификация, базисная терапия ИТП, спленэктомия			2	
5.	Нарушение порфиринового обмена: острая перемежающаяся порфирия. Классификация порфирий			2	
6.	Ревматология: юношеский артрит с системным началом			2	
				12	

### 3.5 Название тем практических занятий и количество часов по семестрам изучения учебной дисциплины (модуля)

№ п/п	Название тем практических занятий базовой части дисциплины по ФГОС и формы контроля	Семестры			
		IX	X	XI	XII
1.	Гемолитико-уремический синдром			2	
2.	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия, дифференциальная диагностика, принципы терапии			2	
3.	Апластическая анемия: этиология, патогенез, клиническая картина, классификация, ТКМ			2	
4.	Геморрагические диатезы. Классификация геморрагических диатезов, дифференциальная диагностика			2	
5.	Базисная терапия идиопатической тромбоцитопенической пурпуры, спленэктомия, пульс-терапия. Прогноз заболевания			4	
8.	Болезни накопления: Болезнь Фабри, болезнь Нимана-Пика, дифференциальная диагностика, цели лечения			4	
9.	Нарушение порфиринового обмена: острая перемежающаяся порфирия. Классификация порфирий			2	

10.	Дифференциальная диагностика порфирий, принципы терапии, прогноз			2	
11.	Юношеский артрит с системным началом			2	
12.	Дифференциальная диагностика юношеского артрита, принципы ведения, приказы РФ			2	
13.	Болезнь Вильсона-Коновалова: этиология, патогенез, дифференциальная диагностика Принципы лечения болезни Вильсона-Коновалова, прогноз, базисная терапия, принципы поведения			2	
14.	Лёгочная гипертензия: этиология, патогенез, классификация, базисная терапия, приказы РФ			4	
15.	Итоговое занятие по всему пройденному материалу. Собеседование со студентами, тестовый контроль			6	
	<b>ИТОГО</b>			<b>36</b>	

### 3.6 Самостоятельная работа обучающихся

#### 3.6.1 Виды СРО

№ п/п	№ семестра	Наименование раздела учебной дисциплины	Виды СРО	Всего
1	2	3	4	5
1	XI	<b>Анемии</b>	История болезни (ИБ) Подготовка к текущему контролю (ПТК) Подготовка к занятиям (ПЗ): Анемии: классификация, гемолитико-уремический синдром, пароксизмальная ночная гемоглобинурия, апластическая анемия – дифференциальная диагностика	6
2.		<b>Геморрагические диатезы</b>	ПТК Подготовка к занятиям (ПЗ): Геморрагические диатезы: изучение материала	4
3.		<b>Болезни накопления</b>	ПТК Подготовка к занятиям (ПЗ): Болезнь Фабри: этиология, патогенез Болезнь Нимана-Пика: этиология, патогенез. Дифференциальная диагностика	2

4.		<b>Нарушение порфиринового обмена</b>	ПТК Подготовка к занятиям (ПЗ) Острая перемежающаяся порфирия: диагностика, принципы лечения, прогноз	2
5.		<b>Юношеский артрит</b>	История болезни (ИБ) ПТК Подготовка к занятиям (ПЗ): Осмотр больных в отделении ревматологии, изучение документации	6
6.		<b>Болезнь Вильсона-Коновалова</b>	ПТК Подготовка к занятиям (ПЗ): Дифференциальная диагностика Работа с историями болезней, чтение материала по нозологии	2

7.		<b>Лёгочная гипертензия</b>	ПТК Тромболитическая терапия Реабилитация больных с идиопатической лёгочной гипертензией	2
<b>ИТОГО часов в семестре: 24 часов</b>				

### 3.6.2. Примерная тематика контрольных вопросов

#### Семестр № 11 Контрольные вопросы

1. Анемии: Гемолитико-уремический синдром, пароксизмальная гемоглобинурия, апластическая анемия. Дифференциальная диагностика. Приказ МЗ РФ по орфанным болезням. Тактика ведения больных.

2. Геморрагические диатезы: дифференциальная диагностика, патогенез развития аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуры.

3.Болезни накопления: Болезнь Фабри, болезнь Нимана-Пика. Дифференциальная диагностика, принципы терапии. Приказ МЗ РФ

4. Нарушение порфиринового обмена: классификация. Дифференциальная диагностика, принципы терапии.

5. Юношеский артрит с системным началом. Приказ МЗ РФ, дифференциальная диагностика, принципы терапии.

6 Болезнь Вильсона-Коновалова: дифференциальная диагностика, патогенез развития, принципы терапии.

8 Лёгочная гипертензия: дифференциальная диагностика, принципы терапии, прогноз. Приказы МЗ РФ

11. Написать учебную историю болезни

#### 4. Оценочные материалы для контроля успеваемости и результатов освоения учебной дисциплины (модуля)

**4.1. Перечень компетенций и индикаторов достижения компетенций с указанием соотнесенных с ними запланированных результатов обучения по дисциплине. Описание критериев и шкал оценивания результатов обучения по дисциплине.**

Код и формулировка компетенции ПК-5. Способен собрать и анализировать жалобы пациента, данные его анамнеза, результаты осмотра, лабораторные, инструментальные, патолого-анатомические и иные исследования в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания

Код и наименовани	Результаты обучения	Критерии оценивания результатов обучения
-------------------	---------------------	--

<b>е индикатора достижения компетенции</b>	<b>по дисциплин е</b>	<b>2 («Не удовлетворит ельно»)</b>	<b>3 («Удовлетво рительно»)</b>	<b>4 («Хорошо»)</b>	<b>5 («Отли чно»)</b>
ОПК-8/ОПК-8.1. ОПК-8/ОПК-8.2. ОПК-8/ОПК-8.3. ОПК-8/ОПК-8.4. ПК-5/ПК-5.1. ПК-5/ПК-5.2. ПК-5/ПК-5.3. ПК-5/ПК-5.4. ПК-5/ПК-5.5. ПК-5/ПК-5.6. ПК-6/ПК-6.1. ПК-6/ПК-6.2. ПК-6/ПК-6.3. ПК-6/ПК-6.4. ПК-6/ПК-6.5. ПК-6/ПК-6.6. ПК-8/ПК-8.1. ПК-8/ПК-8.2. ПК-8/ПК-8.3. ПК-8/ПК-8.4. ПК-8/ПК-8.5. ПК-8/ПК-8.6. ПК-10/ПК-10.1. ПК-10/ПК-10.2. ПК-10/ПК-10.3. ПК-10/ПК-10.4. ПК-10/ПК-10.5.	Отлично  Хорошо  Удовлетвор ительно	набравшему при проведении тестирования менее 70 % правильных ответов, владеющему практическим и навыками- умениями в недостаточно м объеме, допустившем у принципиаль ные ошибки в ответе на зачете.	заслуживает обучающий ся, набравший при проведении тестировани я более и равно 70% и до 80% правильных ответов, справляющи йся с практически ми навыками- умениями, предусмотре нными рабочей программой. Как правило, оценка «удовлетвор ительно» выставляется обучающим ся, допустивши м погрешност и в ответе на зачете и при выполнении практически х навыков- умений, но	заслуживает обучающий ся, набравший при проведении тестировани я более и равно 80-90 % правильных ответов, владеющий практически ми навыками- умениями, предусмотре нными рабочей программой, обнаружива ющий полное знание учебно- программно го материала по дисциплине.	заслуж ивает обучаю щийся, набрав ший при проведе нии тестиро вания более 90-100 % правиль ных ответов , свобод но владею щий практич ескими навыка ми- умения ми, предус мотрен ными рабочей програ ммой, обнару живаю щий всестор оннее,

ПК-10/ПК-10.6.			обладающи м необходимы ми знаниями для их устранения.		система тическо е и глубоко е знание учебно- програ много материа ла по дисцип лине 5 курса, освоив ший основн ую литерат уру, и знаком ый с дополн ительно й литерат урой. Как правил о, оценка «отлич но» выстав ляется обучаю щимся, усвоив шим основн ые поняти я
----------------	--	--	--	--	---

					дисциплины в объеме 5 курса, проявившим творческие способности в понимании, изложении и использовании учебно-программного материала.
--	--	--	--	--	--

*Примечание: Выше представлена таблица для формы промежуточного контроля – зачет с оценкой, для зачета указываем критерии оценивания для шкалы: «Зачтено», «Не зачтено».*

**4.2. Типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для оценивания результатов обучения по учебной дисциплине, соотнесенных с установленными в образовательной программе индикаторами достижения компетенций.**

Код и наименование индикатора достижения компетенции	Результаты обучения по дисциплине	Оценочные средства
ПК-5/ПК-5.1.	Использует знания при проведении расспроса пациента пожилого и старческого возраста с учетом медицинской этики и деонтологии, особенностей расспроса в зависимости от выявленной патологии.	Клиническая картина острой перемежающейся порфирии возникает вследствие: А. злоупотребления алкоголем Б. нарушения миелинизации В. отравления угарным газом Г. развития ацидоза Д. падения давления
ПК-5/ПК-5.2.	Владеет методикой физикального обследования гериатрического пациента с использованием основных методов.	Характерным клиническим симптомом свинцовой интоксикации является: А. желтуха Б. серая кайма на деснах В. кровь в кале Г. почечная колика Д. диарея
ПК-5/ПК-5.3.	Составляет план лабораторных и инструментальных методов обследования и обосновывает их необходимость и объем с учетом медицинских показаний и противопоказаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи.	Фактор, активирующий внешний механизм свертывания крови: А. протромбин Б. тканевой тромбопластин В. фактор XII Г. фактор VIII Д. антигемофильный глобулин
ПК-5/ПК-5.4.	Использует знания при оценки результатов физикальных, лабораторных и инструментальных методов обследования пациента ОЗ и их достоверность.	Прямая проба Кумбса положительна при: А. аутоиммунном гемолизе Б. болезни Маркиафавы – Микели В. наследственном микросфероцитозе Г. дефиците глюкозо – 6 – фосфатдегидрогеназы Д. свинцовом отравлении



ПК-5/ПК-5.5.	Интерпретирует результаты обследований пациента с ОЗ с учетом морфофункциональных, физиологических и патологических процессов в организме и динамических изменений клинической картины.	Для лечения аутоиммунной тромбоцитопении не используется: А. преднизолон Б. анаболические стероиды В. спленэктомия Г. цитостатические препараты Д. аскорбиновая кислота
ПК-5/ПК-5.6.	Владеет навыками оформления результатов расспроса, физикального и лабораторно-инструментального обследования пациента с ОЗ в соответствии с правилами оформления медицинской документации.	Сфинголипиды при болезни Ниманна-Пика накапливаются в: А. макрофагах Б. промиелоцитах В. лимфоцитах Г. бластах,

### Примеры оценочных средств

<p>1. Клиническая картина острой перемежающейся порфирии возникает вследствие:</p> <p>А. злоупотребления алкоголем Б. нарушения миелинизации В. отравления угарным газом Г. развития ацидоза Д. падения давления</p>
<p>2. Основной синдром острой перемежающейся порфирии:</p> <p>А. демиелинизация нервных волокон Б. портальная гипертензия В. остеопороз Г. альбинизм Д. кетоацидоз</p>
<p>3. Частый симптом острой перемежающейся порфирии, заставляющий больного обратиться к врачу:</p> <p>А. фимоз Б. розовое окрашивание мочи В. заикание Г. потливость Д. кожный зуд</p>
<p>4. Характерным клиническим симптомом свинцовой интоксикации является:</p> <p>А. желтуха Б. серая кайма на деснах В. кровь в кале Г. почечная колика Д. диарея</p>
<p>5. Характерной лабораторной находкой при анемии, обусловленной свинцовой интоксикацией, служит:</p>

<p>А. гиперхромия эритроцитов Б. высокий ретикулоцитоз В. базофильная пунктация эритроцитов Г. шизоцитоз эритроцитов Д. выявление телец Жолли</p>
<p>6. Для лечения больных острой перемежающейся порфирией не используется: А. фосфаден Б. преднизолон В. плазмаферез Г. нормосанг Д. коллоидных растворов</p>
<p>7. Фактор, активирующий внешний механизм свертывания крови: А. протромбин Б. тканевой тромбопластин В. фактор XII Г. фактор VIII Д. антигемофильный глобулин</p>
<p>8. Для проведения экстракорпорального кровообращения используется в качестве антикоагулянта: А. гепарин Б. оксалат натрия В. фенилин Г. фторид натрия Д. гирудин</p>
<p>9. Физиологическая роль тромбоцитов в крови сводится к: А. переносу кислорода Б. участию в гемостазе В. захвату и уничтожению микроорганизмов Г. захвату свободных радикалов Д. выработке антител</p>
<p>10. К средствам, влияющим на систему фибринолиза не относится: А. свежзамороженная плазма Б. эписилон – аминокaproновая кислота В. теоникол Г. стрептокиназа Д. гепарин</p>
<p>11. Антикоагулянты прямого действия: А. фенилин Б. гепарин В. свежзамороженная плазма Г. тиклид Д. плавикс</p>
<p>12. Прямая проба Кумбса положительна при: А. аутоиммунном гемолизе Б. болезни Маркиафавы – Микели В. наследственном микросфероцитозе Г. дефиците глюкозо – 6 – фосфатдегидрогеназы Д. свинцовом отравлении</p>
<p>13. К наследственным гемолитическим анемиям, обусловленным дефектом мембраны эритроцитов, относят: А. болезнь Минковского – Шоффара</p>

<p>Б. апластическую анемию.</p> <p>В. Талассемии</p> <p>Г. болезнь Маркиафавы – Микели</p>
<p>14. Болезнь Минковского – Шоффара наследуется:</p> <p>А. аутосомно</p> <p>Б. рецессивно</p> <p>В. аутосомно – доминантно</p> <p>Г. доминантно сцеплено с полом</p> <p>Д. рецессивно сцеплено с полом</p>
<p>15. Адгезия тромбоцитов – это:</p> <p>А. склеивание их друг с другом</p> <p>Б. приклеивание к чужеродной поверхности</p> <p>В. связывание инородных частиц</p> <p>Г. поглощение серотонина</p>
<p>16. Агрегация тромбоцитов – это:</p> <p>А. склеивание их друг с другом</p> <p>Б. приклеивание к чужеродной поверхности</p> <p>В. связывание инородных частиц</p> <p>Г. поглощение серотонина</p> <p>Д. лизис</p>
<p>17. К средствам, влияющим на систему фибринолиза не относится:</p> <p>А. свежзамороженная плазма</p> <p>Б. эписилон – аминокaproновая кислота</p> <p>В. теоникол</p> <p>Г. стрептокиназа</p> <p>Д. гепарин</p>
<p>18. Антикоагулянты прямого действия:</p> <p>А. фенилин</p> <p>Б. гепарин</p> <p>В. свежзамороженная плазма</p> <p>Г. тиклид</p> <p>Д. плавикс</p>
<p>19. Абсолютные показания к трансфузии тромбоцитов:</p> <p>А. появление антител к тромбоцитам</p> <p>Б. появление геморрагий на нижних конечностях</p> <p>В. появление геморрагий на верхних отделах туловища</p> <p>Г. появление петехий на животе</p>
<p>20. Для лечения аутоиммунной тромбоцитопении не используется:</p> <p>А. преднизолон</p> <p>Б. анаболические стероиды</p> <p>В. спленэктомия</p> <p>Г. цитостатические препараты</p> <p>Д. аскорбиновая кислота</p>
<p>21. У больных с болезнью Виллебранда для профилактики кровотечения применяют следующие препараты:</p> <p>А. аспирин</p> <p>Б. адреналин</p> <p>В. криопреципитат</p> <p>Г. эписилонааминокaproновая кислота</p>
<p>22. Для купирования ДВС – синдрома необходимо, в первую очередь:</p> <p>А. введение фенилина</p>

<p>Б. переливание свежезамороженной плазмы  В. переливание криопреципитата  Г. введение стрептокиназы  Д. проведение плазмафереза</p>
<p>23. К средствам, подавляющим фибринолиз, относятся:  А. гепарин  Б. рекомбинантный антитромбин III  В. аминокaproновая кислота  Г. тиклид  Д. фибринолизин</p>
<p>24. Причина развития ДВС- синдрома при кровопотере:  А. гипоксия и ацидоз  Б. уменьшения синтеза естественных антикоагулянтов  В. уменьшение синтеза активаторов фибринолиза  Г. уменьшение синтеза ингибиторов фибринолиза  Д. повышение синтеза ингибиторов фибринолиза</p>
<p>25. Для апластической анемии характерны следующие изменения в костном мозге:  А. снижение клеточности костного мозга  Б. преобладание кроветворного костного мозга над жировым  В. очаговая пролиферация лимфоцитов  Г. нормальное соотношение кроветворного и жирового костного мозга  Д. очаги фиброза</p>
<p>26. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре наиболее эффективным методом лечения является:  А. дренирование грудного лимфатического протока  Б. трансфузии тромбомассы  В. тимэктомия  Г. спленэктомия  Д. плазмаферез</p>
<p>27. Для оценки внешнего механизма свертывания крови необходимо определить:  А. протромбиновое время  Б. АЧТВ  В. АКТ  Г. тромбиновое время  Д. уровень фибриногена.</p>
<p>28. К средствам, влияющим на тромбоцитарное звено гемостаза, не относится:  А. эpsilon-аминокaproновая кислота  Б. трентал  В. курантил  Г. тиклид.  Д. плавикс</p>
<p>29. Общие признаки для всех гемолитических анемий:  А. увеличение уровня прямого (связанного) билирубина  Б. эритроцитоз в крови  В. лейкопения и наличие бластов  Г. Увеличение печени  Д. ретикулоцитоз крови, увеличение уровня не прямого (не связанного) билирубина</p>
<p>30. Для лечения аутоиммунной гемолитической анемии используют:  А. преднизолон, цитостатики  Б. переливание эритроцитарной массы</p>

<p>В. препараты железа Г. Витамин В12 и фолиевую кислоту</p>
<p>31. При переливании крови больным с аутоиммунной гемолитической анемией используют: А. обычную эритроцитарную массу Б. отмые эритроциты В. тромбоконцентрат Г. свежую кровь</p>
<p>32. Лабораторными признаками тромбоцитопенической кровотоочивости являются: А. сниженное количество тромбоцитов и удлинение времени кровотечения Б. удлинение времени свертывания крови В. гипофибриногенемия Г. снижение уровня Са</p>
<p>33. Болезнью Гоше болеют: А. дети Б. подростки В. взрослые Г. старики Д. в любом возрасте</p>
<p>34. Сфинголипиды при болезни Ниманна-Пика накапливаются в: А. макрофагах Б. промиелоцитах В. лимфоцитах Г. бластах,</p>
<p>35. ЗАДАЧА: женщина 26 лет была доставлена в больницу с кровотечением из носа и десен. Заболела остро. При осмотре - петехии и синяки на ногах и туловище. В анализе крови количество тромбоцитов - <math>9,0 \cdot 10^9</math> /л. В костном мозге -повышенное содержание мегакариоцитов. Время свертывания в пределах нормальных величин. Время кровотечения удлинено. Ваш предполагаемый диагноз: А. геморрагический васкулит Б. гемофилия В. гипофибриногенемия Г. идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура Д. недостаток факторов протромбинового комплекса</p>
<p>36. Пациентка С. 32 лет поступила в приёмное отделение ГКБ с жалобами на выраженную слабость, пожелтела, выделение тёмной мочи, высокую температуру в пределах 40 градусов. Из анамнеза: 10 дней назад родила ребёнка, была выписана домой. Ухудшение состояния на 11 день после родов в виде появления желтухи, лихорадки, резкой слабости, появилась ломота в поясничной области, выделение тёмной мочи. Была госпитализирована в стационар. По ОАК: Лейк.=<math>10,5 \cdot 10^9</math>/л; Эр.=<math>0,8 \cdot 10^{12}</math>/л; Нб= 35 г/л; Тр.=<math>130 \cdot 10^9</math>/л; п8; с67; э3; л20; м2; ретикулоцитоз 86%; По б/х анализу крови: увеличен уровень не прямого (не связанного) билирубина до 567 мкмоль/л; Экстренно была перелита эритроцитарная масса №2 после чего пациентке стало хуже, по ОАК уровень гемоглобина снизился ещё больше, билирубин увеличился. Вопросы: Ваш предполагаемый диагноз? В чём тактика врачей оказалась не верной? Почему пациентке стало хуже? Этиология заболевания? Есть ли показания к переливанию крови у данной больной, если да, то какие компоненты крови Вы будете переливать? Лечение данного заболевания, прогноз?</p>

37. Пациентка С. 32 лет поступила в приёмное отделение ГКБ с жалобами на выраженную слабость, пожелтела, выделение тёмной мочи, высокую температуру в пределах 40 градусов. Из анамнеза: 10 дней назад родила ребёнка, была выписана домой. Ухудшение состояния на 11 день после родов в виде появления желтухи, лихорадки, резкой слабости, появилась ломота в поясничной области, выделение тёмной мочи. Была госпитализирована в стационар. По ОАК: Лейк.=10,5\*10<sup>9</sup>/л; Эр.=0,8\*10<sup>12</sup>/л; Нб= 35 г/л; Тр.=130\*10<sup>9</sup>/л; п8; с67; э3; л20; м2; ретикулоцитоз 86%; По б/х анализу крови: увеличен уровень не прямого (не связанного) билирубина до 567 мкмоль/л; Экстренно была перелита эритроцитарная масса №2 после чего пациентке стало хуже, по ОАК уровень гемоглобина снизился ещё больше, билирубин увеличился.

Вопросы:

Ваш предполагаемый диагноз?

В чём тактика врачей оказалась не верной? Почему пациентке стало хуже?

Этиология заболевания?

Есть ли показания к переливанию крови у данной больной, если да, то какие компоненты крови Вы будете переливать?

Лечение данного заболевания, прогноз?

38. Пациент С. 90 лет поступил в приёмное отделение ГКБ с жалобами на выраженную слабость, пожелтел, отёки ног, одышку при небольшой физической нагрузке, Из анамнеза: На протяжении последних лет прогрессировала слабость, пожелтел, наблюдалась небольшая температура в пределах 37,1 градусов, сильно болел язык и дёсна, на протяжении многих лет отсутствие зубов в полости рта, плохо питался. Был госпитализирован в стационар. По ОАК: Лейк.=3,5\*10<sup>9</sup>/л; Эр.=2,32\*10<sup>12</sup>/л; Нб= 42 г/л; Тр.=130\*10<sup>9</sup>/л; п8; с67; э3; л20; м2; Мегалобласты 3%, Тельца Жолли, Кольца Кебота, По б/х анализу крови: увеличен уровень не прямого (не связанного) билирубина до 57 мкмоль/л; Пациент был госпитализирован в отделение реанимации

**ВОПРОСЫ**

1. Сформулируйте развернутый клинический диагноз. Какие исследования необходимо провести для уточнения диагноза и степени функциональных нарушений? (ПК-1, ПК-5)  
С какими заболеваниями нужно провести дифференциальную диагностику? (ПК-5)  
Проведите экспертизу трудоспособности, сроки, критерии временной нетрудоспособности. (ПК-2)

Назначьте комплексное лечение: медикаментозное, немедикаментозное, реабилитационные мероприятия, санаторно-курортное лечение. Выпишите рецепты. (ПК-6, ПК-8)

Какие неотложные состояния могут возникнуть при данной патологии? (ПК-5).

Порядок маршрутизации пациентов с COVID-19 в медицинских организациях (ПК-1).

## 5. Учебно-методическое обеспечение учебной дисциплины (модуля)

### 5.1. Перечень основной и дополнительной литературы, необходимой для освоения учебной дисциплины (модуля)

#### Основная литература

N п/ п	Наименование печатных и (или) электронных образовательных и информационных ресурсов	Наличие печатных и электронных образовательных и информационных ресурсов (да/нет, наименование и реквизиты документа, подтверждающего их наличие)
1.	<b>Библиотеки, в том числе цифровые (электронные) библиотеки, обеспечивающие доступ к профессиональным базам данных, информационным справочным и поисковым</b>	да

<b>системам, а также иным информационным ресурсам</b>		
Электронно-библиотечная система «Букап»		ООО «Букап» Договор № 458 от 12.07.2018 <a href="http://www.books-up.ru">www.books-up.ru</a>
Электронно-библиотечная система «Консультант студента» для ВПО		ООО «Институт проблем управления здравоохранением», Договор № 474 от 16.07.2018 <a href="http://www.studmedlib.ru">www.studmedlib.ru</a>
База данных «Электронная учебная библиотека»		ГОУ ВПО Башкирский государственный медицинский университет федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию, Свидетельство №2009620253 от 08.05.2009 <a href="http://library.bashgmu.ru">http://library.bashgmu.ru</a>
Электронно-библиотечная система eLIBRARY. Коллекция российских научных журналов по медицине и здравоохранению		ООО РУНЭБ, Договор №750 от 18.12.2018 <a href="http://elibrary.ru">http://elibrary.ru</a>
Коллекция электронных журналов на платформе OvidSP «LWW Proprietary Collection Emerging Market – w/o Perpetual Access»		АО «МИВЕРКОМ», Договор № 638 от 02.10.2018 <a href="http://ovidsp.ovid.com/">http://ovidsp.ovid.com/</a>
Коллекция электронных книг по медицине и здравоохранению «LWW Medical Book Collection 2011»		ЗАО КОНЭК, Государственный контракт № 499 от 19.09.2011 <a href="http://ovidsp.ovid.com/">http://ovidsp.ovid.com/</a>
База данных Scopus		ФГБУ ГПНТБ России, Сублицензионный договор № SCOPUS/37 от 10.05.2018 <a href="https://www.scopus.com">https://www.scopus.com</a>
База данных Web of Science Core Collection		ФГБУ ГПНТБ России, Сублицензионный договор № Wos/37 от 02.04.2018 <a href="http://apps.webofknowledge.com">http://apps.webofknowledge.com</a>
База данных Russian Science Citation Index		НП НЭИКОН, Сублицензионный договор № 661 от 16.10.2018 <a href="http://apps.webofknowledge.com">http://apps.webofknowledge.com</a>
База данных BIOSIS Citation Index		НП НЭИКОН, Сублицензионный договор № 661 от 16.10.2018 <a href="http://apps.webofknowledge.com">http://apps.webofknowledge.com</a>
База данных MEDLINE		НП НЭИКОН, Сублицензионный договор № 661 от 16.10.2018 <a href="http://apps.webofknowledge.com">http://apps.webofknowledge.com</a>
Консультант Плюс		ООО Компания Права «Респект» Договор о сотрудничестве от 21.03.2012 локальный доступ
Аутодонорство и аутогемотрансфузии [Электронный ресурс]: руководство / под ред. А. А. Рагимова. - Электрон.текстовые дан. - М.: Гэотар Медиа, 2011. - on-line. – Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970416112.html">http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970416112.html</a>		1200 доступов
Гостищев, В. К. Общая хирургия: учебник / В. К. Гостищев. - 5-е изд., перераб. и доп. - Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - Гл. 6: Переливание крови. - on-line.- Режим		1200 доступов

	<p>доступа: ЭБС «Букап»  <a href="http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432143.html">http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432143.html</a></p>	
	<p>Основы переливания крови и кровезаменителей в клинической практике [Электронный ресурс]: учеб.пособие / А. Г. Хасанов [и др.]; Башк. гос. мед. ун-т. - Электрон.текстовые дан. - Уфа, 2010. - on-line. - Режим доступа: БД «Электронная учебная библиотека» <a href="http://library.bashgmu.ru/elibdoc\elib343.doc">http://library.bashgmu.ru/elibdoc\elib343.doc</a>.</p>	Неограниченный доступ
	<p>Рагимов, А.А.Инфузионно-трансфузионная терапия [Электронный ресурс]: руководство / А. А. Рагимов, Г. Н. Щербакова. - Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – on-line. - Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970440209.html">http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970440209.html</a></p>	1200 доступов
<b>Дополнительная литература:</b>		
	<p>Основы переливания крови и кровезаменителей в клинической практике [Электронный ресурс]: учеб.пособие/ А. Г. Хасанов [и др.]; Баш. гос. мед. ун-т. - Электрон.текстовые дан. - Уфа, 2010. - on-line. - Режим доступа: БД «Электронная учебная библиотека» <a href="http://library.bashgmu.ru/elibdoc\elib343.doc">http://library.bashgmu.ru/elibdoc\elib343.doc</a>.</p>	Неограниченный доступ
	<p>Основы переливания крови и кровезаменителей в клинической практике: учеб.пособие / А. Г. Хасанов [и др.]; Баш. гос. мед. ун-т. - Уфа, 2010. - 136 с.</p>	84 экз.
	<p>Давыдкин, И. Л. Болезни крови в амбулаторной практике: руководство [Электронный ресурс] / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов. - Электрон.текстовые дан. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014 . - on-line. – Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970427255.html">http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970427255.html</a></p>	1200 доступов
	<p>Павлов, А. Д.Эритропоз, эритропоэтин, железо [Электронный ресурс] / А. Д. Павлов.- Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. - on-line. – Режим доступа:ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970419861.html">http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970419861.html</a></p>	1200 доступов
	<p>Рагимов, А.А.Инфузионно-трансфузионная терапия [Электронный ресурс]: руководство / А. А. Рагимов, Г. Н. Щербакова. - Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. - on-line. – Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970415382.html">http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970415382.html</a></p>	1200 доступов
	<p>Медицинская лабораторная диагностика: программы и алгоритмы: рук.для врачей / под ред. А. И. Карпищенко. - 3-е изд., перераб. и доп. - Электрон. текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - on-line. – Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970429587.html">http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970429587.html</a></p>	1200 доступов
	<p>Рагимов, А.А.Инфузионно-трансфузионная терапия [Электронный ресурс] : руководство/ А. А. Рагимов, Г. Н. Щербакова. - Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-Медиа,</p>	1200 доступов



	2010. - on-line. – Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970415382.html">http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970415382.html</a>	
	Дашкова, Н. Г. Трансфузионная иммунология [Электронный ресурс] / Н.Г. Дашкова. - Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. –on-line. - Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/ru/book/06-COS-1299.html">http://www.studmedlib.ru/ru/book/06-COS-1299.html</a>	1200 доступов
	Камкин, А.Г. Атлас по физиологии [Электронный ресурс]: учеб.пособие: в 2 т. / А. Г. Камкин, И. С. Киселева. - Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-МЕДИА, 2013. - Т. 1. - on-line. – Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970424186.html">http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970424186.html</a>	1200 доступов
	Камкин, А.Г. Атлас по физиологии [Электронный ресурс]: учеб.пособие: в 2 т. / А. Г. Камкин, И. С. Киселева. - Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-МЕДИА, 2013. - Т. 2. - on-line. - Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970424193.html">http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970424193.html</a>	1200 доступа
	Нормальная физиология[Электронный ресурс]: учебник/ под ред. Б. И. Ткаченко. - 3-е изд., испр. и доп. - Электрон. текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - on-line. - Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970428610.html">http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970428610.html</a>	1200 доступов
	Ковальчук, Л.В. Клиническая иммунология и аллергология с основами общей иммунологии[Электронный ресурс]: учебник /Л.В.Ковальчук, Л.В. Ганковская, Р.Я. Мешкова. – Электрон. текстовые дан. -М., 2012. - on-line.- Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970422410.html">http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970422410.html</a>	1200 доступов
	Клиническая иммунология[Электронный ресурс]: учебник / под ред. А.М. Земскова. – Электрон. текстовые дан. -М.,2008. - on-line. - Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970407752.html">http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970407752.html</a>	1200 доступов
	Москалёв, А. В. Общая иммунология с основами клинической иммунологии[Электронный ресурс]: учеб. пособие / А. В. Москалёв, В. Б. Сбойчаков, А. С. Рудой. - Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - on-line.- Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970433829.html">http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970433829.html</a>	1200 доступов
	Основы клинической иммунологии[Электронный ресурс] : пер. с англ. / Э. Чепель и [др.]; под ред. Р.М. Хаитова. -Электрон. текстовые дан. -М., 2008. - on-line. – Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970406458.html">http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970406458.html</a>	1200 доступов
	Хаитов, Р.М. Руководство по клинической иммунологии. Диагностика заболеваний иммунной системы[Электронный ресурс]: руководство /Р.М.Хаитов, Б.В.Пинегин, А.А. Ярилин. –	1200 доступов

	Электрон.текстовые дан. - М., 2009. - on-line.- Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970409176.html">http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970409176.html</a>	
	Петров, В. И. Клиническая фармакология и фармакотерапия в реальной врачебной практике : мастер-класс : учебник / В. И. Петров. - М.:ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 880 с.	50 экз.
	Петров, В. И. Клиническая фармакология и фармакотерапия в реальной врачебной практике: мастер-класс [Электронный ресурс]: учебник / В. И. Петров. - Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - on-line. - Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970430743.html">http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970430743.html</a>	

## 5.2. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения учебной дисциплины (модуля)

1. <https://www.studentlibrary.ru/> (Консультант студента)
2. <http://e.lanbook.com> (Электронно-библиотечная система «Лань»)
3. <http://library.bashgmu.ru> (База данных «Электронная учебная библиотека»)

## 6. Материально-техническая база, необходимая для осуществления образовательного процесса по учебной дисциплине

### 6.1. Материально-техническая база, необходимая для осуществления образовательного процесса по учебной дисциплине

#### Использование палат, лабораторий, лабораторного и инструментального оборудования, учебных комнат для работы студентов.

Клиническими базами кафедры являются ГБУЗ РКБ им. Г.Г.Куватова, симуляционный центр БГМУ где проводятся практические занятия. Для чтения лекций используются конференц-зал ГБУЗ РКБ им. Г.Г.Куватова. На кафедре имеется учебная лаборатория, предназначенная для изучения и отработки практических навыков по манипуляционной технике.

Учебные кабинеты располагаются в поликлинике клинической базы ГБУЗ РКБ им. Г.Г.Куватова. Общая площадь кафедры м<sup>2</sup>.

На оснащении кафедры имеются средства обучения: 3 компьютера с программами контролирующими и обучающими по различным разделам внутренних болезней, оверхейд-проектор с наборами слайдов, мультимедийный проектор, видеодвойка с набором видеофильмов по обследованию больных с заболеваниями внутренних органов и оказанию неотложной помощи больным с терапевтической патологией, диапроекторы с набором слайдов, переносные кардиографы, аудиозаписи аускультации органов дыхания и сердечно-сосудистой системы, негатоскопы с набором рентгенограмм.

В отделениях (гематологии, неврологии, гастроэнтерологии) клинической базы кафедры студенты имеют возможность ознакомиться орфанными заболеваниями

#### Используемый комплекс средств обучения.

№ п/п	Наименование дисциплины (модуля), практик в соответствии с учебным планом	Наименование специальных помещений и помещений для самостоятельной работы
1	Гематология	450005, г. Уфа, ул. Достоевского 132, ГБУЗ РКБ им. Г. Г. Куватова:

		<p>Лекционная аудитория № 5 клуб « Медик» Кафедра терапии и ОВП с курсом гериатрии ИДПО Договор безвозмездного пользования № 44 от 18.08.2008 г, Договор №1 об организации практической подготовки обучающихся заключаемого между образовательной или научной организацией в медицинской организации либо организацией осуществляющей производство и изготовление медицинских изделий, аптечной организацией, судебно-экспертным учреждением или иной организацией осуществляющей деятельность в сфере охраны здоровья от 14.02.2017, доп. Согл 1/1 от 14.02.17, допсогл ¼ от 15.03.19г.</p> <p>450005, г. Уфа, ул. Достоевского 132, ГБУЗ РКБ им. Г. Г. Куватова: Учебные аудитории для проведения занятий:Кабинет профессора Сафуановой ГШ находится в эндокринологическом отделении, Кабинет доцента Чепурной А. Н. находится на 4 этаже поликлиники ГБУЗ РКБ им. Г.Г.Куватова Договор безвозмездного пользования № 44 от 18.08.2008 г, Договор №1 об организации практической подготовки обучающихся заключаемого между образовательной или научной организацией в медицинской организации либо организацией осуществляющей производство и изготовление медицинских изделий, аптечной организацией, судебно-экспертным учреждением или иной организацией осуществляющей деятельность в сфере охраны здоровья от 14.02.2017, доп. Согл 1/1 от 14.02.17, допсогл ¼ от 15.03.19г.</p> <p>450005, г. Уфа, ул. Достоевского 132, ГБУЗ РКБ им. Г. Г. Куватова: Помещения для самостоятельной работы обучающихся Комната № 55 – 4 этаж, поликлиника РКБ им. Г.Г.Куватова Договор безвозмездного пользования № 44 от 18.08.2008 г, Договор №1 об организации практической подготовки обучающихся заключаемого между образовательной или научной организацией в медицинской организации либо организацией осуществляющей производство и изготовление медицинских изделий, аптечной организацией, судебно-экспертным учреждением или иной организацией осуществляющей деятельность в сфере охраны здоровья от 14.02.2017, доп. Согл 1/1 от 14.02.17, допсогл ¼ от 15.03.19г.</p>
--	--	--

### **Образовательные технологии**

Используемые образовательные технологии при изучении данной дисциплины 5% интерактивных занятий от объема контактных занятий.

Виды образовательных технологий: имитационные технологии: деловые игры, тренинг, игровое проектирование, ситуация-кейс; не имитационные технологии: лекция (проблемная, визуализация), дискуссия (с «мозговым штурмом» и без него).

### **Методические рекомендации по организации изучения дисциплины:**

Обучение складывается из контактных занятий (72 часа), включающих лекционный

курс и практические занятия, и самостоятельной работы (36 часов). Основное учебное время выделяется на практическую работу по овладению врачебными навыками диагностики, лечения и профилактики заболеваний внутренних органов.

При изучении учебной дисциплины необходимо использовать знания этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения и профилактики орфанных заболеваний; освоить практические умения методического расспроса, осмотра, физикального исследования, интерпретации данных лабораторно-инструментальных исследований, методики постановки диагноза и назначения лечебных и профилактических мероприятий, диагностики и оказания экстренной помощи при неотложных состояниях в клинике орфанных болезней.

Практические занятия проводятся в виде коллоквиума по учебной теме, демонстрации тематических больных, использования наглядных пособий, решения ситуационных задач, ответов на тестовые задания, разбора клинических больных.

В соответствии с требованиями ФГОС ВО в учебном процессе широко используются активные и интерактивные формы проведения занятий (имитационные технологии- деловые игры, ролевые игры, тренинг практических навыков, тренинговые компьютерные программы; неимитационные технологии - лекции с мультимедийным проецированием, дискуссия с «мозговым штурмом», проблемная лекция, программированное обучение (ситуационные задачи), отработка практических навыков с использованием манекенов, фантомов и тренажеров.. Удельный вес занятий, проводимых в интерактивных формах, составляет не менее 70 % от аудиторных занятий.

Самостоятельная работа обучающихся подразумевает подготовку по дисциплине во внеаудиторное время и включает написание рефератов, написание истории болезни, подготовку к занятиям, подготовку к тестированию, текущему контролю и промежуточной аттестации.

Работа с учебной литературой рассматривается как вид учебной работы по дисциплине «госпитальная терапия с курсом симуляционного обучения» и выполняется в пределах часов, отводимых на её изучение (в разделе СРО).

Каждый обучающийся обеспечен доступом к библиотечным фондам Университета.

По каждому разделу учебной дисциплины разработаны методические рекомендации для студентов и методические указания для преподавателей.

Во время изучения учебной дисциплины студенты самостоятельно проводят курацию больных, оформляют рефераты и представляют учебную историю болезни.

Написание реферата, учебной истории болезни, самостоятельная работа с больными способствуют формированию практических навыков (умений) и владений.

Работа обучающегося в группе формирует чувство коллективизма и коммуникабельность.

Обучение студентов способствует воспитанию у них навыков общения с больным с учетом этико-деонтологических особенностей патологии и пациентов. Самостоятельная работа с пациентами способствует формированию врачебного поведения, аккуратности, дисциплинированности.

Исходный уровень знаний обучающихся определяется тестированием, текущий контроль усвоения предмета определяется устным опросом в ходе занятий, во время клинических разборов, при решении типовых ситуационных задач и ответах на тестовые задания.

Вопросы по учебной дисциплине (модулю) включены в Государственную итоговую аттестацию выпускников.

## **6.2. Современные профессиональные базы данных, информационные справочные системы**

1. <https://elibrarv.ru/defaultx.asp> - национальная

библиографическая база данных научного цитирования (профессиональная база данных)

2. <http://scopus.com> - крупнейшая в мире единая реферативная база данных (профессиональная база данных)

### 6.3. Лицензионное и свободно распространяемое программное обеспечение, в том числе отечественного производства

№ п/п	Наименование	Описание	Кол-во	Поставщик	Где установлено
1.	Права на программу для ЭВМ корпоративная лицензия на специальный набор программных продуктов <b>Microsoft Desktop School ALNG LicSAPk OLVS E 1Y AcademicEdition Enterprase</b>	Операционная система Microsoft Windows + офисный пакет Microsoft Office	200	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедры и подразделения Университета
2.	Права на программу для ЭВМ набор веб-сервисов, предоставляющих доступ к различным программам и услугам на основе платформы Microsoft Office для образования <b>Microsoft Office 365 A5 for faculty - Annually</b>	Организация ВКС Microsoft Teams	25	ООО «Софтлайн Трейд»	Лекционные аудитории Кафедры и подразделения Университета
3.	Права на программу для ЭВМ система антивирусной защиты персональных компьютеров <b>Dr.Web Desktop Security Suite</b> Комплексная защита + Центр управления	Антивирусная защита (российское ПО)	1750	ООО «Софтлайн Трейд»	Сервера, кафедры и подразделения Университета
4.	Права на программу для ЭВМ система антивирусной защиты рабочих станций и файловых серверов <b>Kaspersky Endpoint Security для бизнеса – Стандартный Russian Edition. 500-999 Node 1 year</b>	Антивирусная защита (российское ПО)	450	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедры и подразделения Университета

	Educational Renewal License				
5.	Права на программу для ЭВМ Офисное программное обеспечение <b>МойОфис Стандартный</b>	Офисный пакет (российское ПО)	120	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедры и подразделения Университета
6.	Права на программу для ЭВМ Операционная система для образовательных учреждений <b>Астра Linux Common Edition</b>	Операционная система (российское ПО)	40	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедры и подразделения Университета
7.	Права на программу для ЭВМ Система контент-фильтрации <b>SkyDNS</b>	Фильтрация интернет-контента (российское ПО)	1	ООО «Софтлайн Трейд»	Сервер
8.	Права на программу для ЭВМ Система для организации и проведения веб-конференций, вебинаров, мастер-классов <b>Mirapolis Virtual Room</b>	Организации веб-конференций, вебинаров, мастер-классов (российское ПО)	1	ООО «Софтлайн Трейд»	Сервер
9.	Права на программу для ЭВМ Система дистанционного обучения <b>Русский Moodle 3KL</b>	Учебный портал (в составе ЭИОС БГМУ) (российское ПО)	1	«Софтлайн Трейд»	Хостинг на внешнем ресурсе
10.	Права на программу для ЭВМ "АИС «БИТ: Управление вузом»"	Электронный деканат (в составе ЭИОС БГМУ) (российское ПО) (российское ПО)	1	Компания «Первый БИТ»	Сервер
11.	Права на программу для ЭВМ «1С-Битрикс: Внутренний портал учебного заведения» (неогр. кол-во пользователей)	Корпоративный портал (в составе ЭИОС БГМУ) (российское ПО)	1	ООО «ВэбСофт»	Сервер
12.	Права на программу для ЭВМ «1С-Битрикс: Управление сайтом - Эксперт»	Сайт ОО (в составе ЭИОС БГМУ) (российское ПО)	1	ООО «ВэбСофт»	Хостинг на внешнем ресурсе
13.	Права на программу для ЭВМ «1С-Битрикс: Сайт учебного заведения»		1	ООО «ВэбСофт»	Хостинг на внешнем ресурсе

