




При разработке рабочей программы учебной дисциплины в основу положены:

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

2) Профессиональный стандарт «Врач-лечебник (врач-терапевт участковый)», утвержденный приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от «21» марта 2017 г. №293н;

3) Учебный план по специальности 31.05.01 Лечебное дело, утвержденный Ученым советом ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России «25» ноября 2025 г., протокол № 10.

Рабочая программа учебной дисциплины одобрена на заседании кафедры терапии, общей врачебной практики и гериатрии от «06» октября 2025г., протокол № 8.

Заведующий кафедрой  Г.Ш. Сафуанова

Рабочая программа учебной дисциплины одобрена УМС по специальности Лечебное дело «19» ноября 2025 г., протокол № 3.

**Председатель УМС**

по специальности 31.05.01 Лечебное дело  Е.Р. Фаршатова

**Разработчики:**

Сафуанова Гузьяль Шагбановна, зав. кафедрой терапии, общей врачебной практики и гериатрии, профессор

Чепурная Анна Николаевна, доцент кафедры терапии, общей врачебной практики и гериатрии

## СОДЕРЖАНИЕ РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЫ

<b>1. ПОЯСНИТЕЛЬНАЯ ЗАПИСКА</b>	<b>4</b>
1.1 Цели и задачи освоения дисциплины (модуля)	<b>5</b>
1.2 Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине, соотнесённых с установленными в образовательной программе индикаторами достижения компетенций	<b>5-8</b>
<b>2. Требования к результатам освоения учебной дисциплины (модуля)</b>	<b>9</b>
2.1. Типы задач профессиональной деятельности	<b>9</b>
2.2. Перечень компетенций, индикаторов достижений компетенций и индекса трудовой функции.	<b>9-14</b>
<b>3. Содержание рабочей программы</b>	<b>15</b>
3.1 Объем учебной дисциплины (модуля) и виды учебной работ	<b>15</b>
3.2 Перечень разделов учебной дисциплины и компетенций, с указанием с ними тем разделов дисциплины(модуля)	<b>15-20</b>
3.3 Разделы учебной дисциплины (модуля), виды учебной деятельности и формы контроля	<b>21-22</b>
3.4 Название тем лекций и количество часов по семестрам изучения учебной дисциплины (модуля)	<b>22-23</b>
3.5 Название тем практических занятий и количество часов по семестрам изучения учебной дисциплины (модуля)	<b>23-24</b>
3.6 Самостоятельная работа обучающихся	<b>24-25</b>
3.7. Примерная тематика контрольных вопросов	<b>25-26</b>
<b>4 Оценочные средства для контроля успеваемости и результатов освоения учебной дисциплины (модуля)</b>	<b>26</b>
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.	<b>26-28</b>
4.2 типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для оценивания результатов обучения по учебной дисциплине, соотнесённых с установленными в образовательной программе индикаторами достижения компетенций	<b>29-35</b>
<b>5 Учебно-методическое и информационное обеспечение учебной дисциплины (модуля)</b>	<b>35-38</b>
<b>6. Материально-техническое обеспечение учебной дисциплины (модуля)</b>	<b>38-40</b>
6.1. Современные профессиональные базы данных, информационные справочные системы	<b>40-41</b>
6.2. Лицензионное и свободно распространяемое программное обеспечение, в том числе отечественного производства	<b>42-44</b>

## 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» и относится к дисциплинам базовой части блока 1 федерального государственного образовательного стандарта высшего образования (Б1.), является вариативной по выбору студента (Б1.В.1.ДВ.05.07) 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.

Дисциплина изучается на 5 курсе, семестр А

Цели изучения дисциплины: 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.

### 10 2. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине, соотнесённых 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 осуществлять трудовую деятельность	ОПК -8.1.	<i>Знать</i> медицинские показания для проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов.
	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	ОПК-9.1.	Владеет принципами системы

принципы менеджмента качества в профессиональной деятельности		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, патологоанатомические 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	ПК-6.1.	<i>Знать</i> проявление основных патологических симптомов наиболее распространенных заболеваний в гериатрической практике и объединение их в гериатрические синдромы.

проблем, связанных со здоровьем, X пересмотр.		
	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.

**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.

## **2. Требования к результатам освоения учебной дисциплины (модуля)**

**2.1.** Типы задач профессиональной деятельности: задачи профессиональной деятельности, которые лежат в основе преподавания учебной дисциплины: «Орфанные заболевания в терапии»: медицинский, организационно-управленческий, научно-исследовательский.

Задачами дисциплины является способствовать формированию клинического мышления и профессиональных навыков у студентов.

### **Медицинская деятельность:**

- 1.1. профилактическая;
- 1.2. диагностическая;
- 1.3. Лечебная;
- 1.4. Реабилитационная;
- 1.5. Психолого-педагогическая;

### **Организационно-управленческая.**

### **Научно-исследовательская.**

**2.2. Перечень компетенций, индикаторов достижений компетенций и индекса трудовой функции:**

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/02.7Проведение 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

## **Требования к результатам освоения дисциплины**

Процесс изучения дисциплины «Орфанные заболевания в терапии» направлен на формирование следующих компетенций ОПК-8, ОПК-9, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10, и трудовых функций: А/01.7, А/02.7, А/03.7, А/04.7, А/06.7.

№ 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	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	А/06.7. Ведение медицинской документации и организация деятельности находящегося в распоряжении среднего медицинского	Организация диспансеризации на терапевтическом врачебном участке. Оценка ее эффективности. План профилактических мероприятий, анализ заболеваемости.	

			плану аудита.			
3.	Диагностические методы обследования	ПК-5. Способен собрать и анализировать жалобы пациента, данные его анамнеза, результаты осмотра, лабораторные, инструментальные, патологоанатомические и иные исследования в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания;	<p>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</p> <p>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.</p> <p>ПК-5.4. Оценивает результаты физикальных, лабораторных и инструментальных методов обследования пациента и их достоверность.</p> <p>ПК-5.5. Интерпретирует результаты обследований пациента с учетом морфофункциональных, физиологических и патологических процессов в организме и динамических изменений клинической картины оценивает их прогностическое</p>	<p>A/02.7. Проведение обследования пациента с целью установления диагноза</p> <p>A/06.7. Ведение медицинской документации и организация деятельности находящегося в распоряжении среднего медицинского персонала.</p>	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 состояния, симптомы, синдромы заболеваний, нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра	ПК-6.1. Определяет основные патологические симптомы наиболее распространенных заболеваний внутренних органов, протекающих в типичной классической форме, 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	A/02.7. Проведение обследования пациента с целью установления диагноза A/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). Учебная история болезни
5.	Тактика ведения пациента	ПК-8. Способность к определению тактики ведения пациентов с различными	ПК-8.1. Определяет план наблюдения за пациентом, включающий периодичность осмотра врачом, дополнительные методы обследования	A/02.7. Проведение обследования пациента с целью	Оказание плановой и неотложной помощи при отеке легких, протекающем на фоне	Собеседование по ситуационным задачам.

		нозологическими формами	<p>ПК-8.2. Определяет порядок маршрутизации пациента при обращении за медицинской помощью</p> <p>ПК-8.3. Направляет пациента на лабораторное и инструментальное обследование, на консультацию к врачам-специалистам при 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</p>	<p>установления диагноза</p> <p>A/06.7 Ведение медицинской документации и организация деятельности находящегося в распоряжении среднего медицинского персонала</p>	<p>нормального и сниженного артериального давления</p>	<p>Тестирование (письменное и компьютерное). Учебная история болезни</p>
6.	Медицинская помощь при неотложных состояниях	ПК-10. Способен оказать медицинскую помощь при	<p>ПК-10.1. Оценивает состояние пациента и выявляет клинические признаки, требующие оказания медицинской помощи</p>	<p>A/01.7 Оказание медицинской помощи пациенту</p>	<p>Купирование гемолитического криза, оказание</p>	<p>Собеседование по ситуационным</p>

<p>внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни пациента и не требующих экстренной медицинской помощи</p>	<p>форме 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 ПК-10.3. Определяет перечень методов лабораторных и инструментальных 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. 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>в неотложной или экстренной формах 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</p>	<p>неотложной помощи при остром кровотечении, цитостатической болезни. Геморрагический синдром. Диагностика и неотложная помощь.</p>	<p>задачам. Тестирование (письменное и компьютерное). Учебная история болезни</p>
-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------

### 3. Содержание рабочей программы

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

Вид учебной работы	Всего часов/ зачетных единиц	Семестр
		А
1	2	5
<b>Контактная работа (всего), в том числе:</b>	<b>48</b>	<b>48</b>
Лекции (Л)	12	12
Практические занятия (в т.ч. в форме практической подготовки)	36	36
Практическая подготовка *	12	12
<b>Самостоятельная работа студента (СРС), 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>Зачёт (З)</b>	<b>3</b>	<b>3</b>
ИТОГО: Общая трудоемкость	час.	72
	ЗЕТ	2

#### 3.2. Перечень разделов учебной дисциплины и компетенций, с указанием с ними тем разделов дисциплины(модуля)

№	Индекс компетенции	Наименование раздела учебной дисциплины дидактических единицах (темы разделов)	Содержание раздела в дидактических единицах (темы разделов)
1	2	3	4
1	ОПК -8 ОПК-9 ПК-5 ПК-6 ПК -8 ПК -10 A/01.7 A/02.7 A/03.7 A/04.7 A/06.7	<b>Анемии: (Гемолитикоуремический синдром, Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Болезнь Маркиафавы-Микеле), 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	<b>Лекции</b> 1. Апластическая анемия: этиология, клиническая картина, диагностика, лечение. Дифференциальная диагностика гемолитических анемий между собой. 2. Клинические особенности при болезни Маркиафавы-Микеле, диагностика, лечение. Гемолитико-уремический синдром: этиология, клиническая картина, прогноз. Дифференциальная диагностика анемий. <b>Практические занятия</b> 1. Дифференциальная диагностика гемолитических анемий между собой. 2. Дифференциальная диагностика острого и хронического гемолитического синдрома. Классификация гемолитических анемий. Клиника. Дифференциальная диагностика. Терапия 3. Трансплантация костного мозга: показания при апластической анемии 4. Дифференциальная диагностика и современное лечение гемолитико-уремического синдрома 5. Апластическая анемия: этиология, патогенез, клиническая картина. Трансфузионная терапия.
2	ОПК -8 ОПК-9	<b>Геморрагические диатезы: Идиопатическая</b>	<b>Лекции</b> 1. Дифференциальная диагностика геморрагических диатезов

<p>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>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> <p>1. Методы обследования в гематологии. Стерильная пункция: методика выполнения</p> <p>2. Определение групп крови и резус фактора</p> <p>3. Анализ полученных данных исследований: ОАК, миелограмма</p> <p>4. Трепанобиопсия: показания, анализ полученных данных</p> <p>5. Иммунологические показатели при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре</p> <p>6. Дифференциальная диагностика геморрагических васкулитов</p> <p>7. Принципы лечения ИТП.</p>
<p>3</p>	<p>ОПК -8 ОПК-9 ПК-5 ПК-6 ПК -8 ПК -10</p> <p>A/01.7 A/02.7</p>	<p><b>Болезни накопления: Болезнь Фабри, Болезнь Нимана-Пика</b> - способен и готов использовать знания об этиологии, патогенезе и клинических проявлениях болезни накопления; проводить обследование, формулировать диагноз, осуществлять дифференциальную диагностику, формировать план обследования и</p>	<p><b>Лекции</b></p> <p>1. Болезнь Нимана-Пика: этиология, патогенез, клинические проявления, лечение, прогноз. Дифференциальная диагностика</p> <p>2. Болезнь Фабри: этиология, патогенез, клинические проявления, лечение, прогноз. Дифференциальная диагностика</p> <p><b>Практические занятия</b></p> <p>1. Дифференциальная диагностика болезней накопления.</p> <p>3. Алгоритм обследования больных с болезнями накопления (Клетки Гоше, Сфингомиелин)</p>

	<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. 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> - способен и готов использовать в лечебнодиагностической 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,</p>	<p><b>Лекции</b> 1. Порфирии: этиология, патогенез развития. Классификация. Дифференциальная диагностика. Клиника. Лечение. Методы профилактики.</p> <p><b>Практические занятия</b> 1. Дифференциальная диагностика порфирий между собой. 2. Варианты течения и дифференцированное лечение острой перемежающейся порфирии. 3. Ряд лекарственных препаратов противопоказанных при порфириновой болезни</p>

		<p>участвовать в лечении.  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</p>	
5	<p>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</p>	<p><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.</p>	<p><b>Лекции</b>  1. Ювенильный идиопатический артрит: этиология, патогенез, клиника, принципы лечения, прогноз. Клинические рекомендации</p> <p><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.</p>
6	<p>ОПК -8 ОПК-9 ПК-5</p>	<p><b>Нарушения обмена меди - Болезнь Вильсона-Коновалова</b> - способен и готов использовать в лечебно-</p>	<p><b>Лекции</b>  1. Болезнь Вильсона-Коновалова: этиология, патогенез, клиническая картина, профилактика обострения, принципы лечения</p>

ПК-6 ПК -8 ПК -10  А/01.7 А/02.7 А/03.7 А/04.7 А/06.7	диагностической деятельности 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.	<b>Практические занятия</b> 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	<b>Лёгочная гипертензия(идиопатическая, первичная) –</b> способен и готов использовать в лечебно-диагностической деятельности знания об этиопатогенезе и клинических проявлениях при первичной лёгочной гипертензии; диагностировать их, проводить	<b>Лекции</b> 1. Лёгочная гипертензия: классификация, этиология, патогенез, клиническая картина, прогноз. Клинические рекомендации <b>Практические занятия</b> 2. Классификация лёгочной гипертензии: Прекапиллярная, посткапиллярная, изолированная посткапиллярная, комбинированная. 3. Диагностический алгоритм. Лечение лёгочной гипертензии. Детерминанты прогноза.

A/04.7 A/06.7		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 идиопатической лёгочной гипертензией, сформулировать диагноз и оказать неотложную врачебную помощь, проводить профилактику обострения заболевания.	
------------------	--	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

### 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	IX	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	IX	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	IX	Болезни накопления: Болезнь Фабри, Болезнь Нимана-Пика		-	4	2	6	ТЗ, СЗ, КВ
		Болезнь Нимана-Пика, Болезнь Фабри дифференциальная				2		

		диагностика						
5	IX	Нарушения порфиринового обмена: Острая перемежающаяся порфирия. Классификация порфирий	2		4	2	8	ТЗ, СЗ, КВ
		Классификация порфирий, Дифференциальная диагностика			2	2		
6	IX	Ревматология: Юношеский артрит системным началом	с2		4	6	12	КВ
		Дифференциальная диагностика юношеского артрита, принципы ведения, приказ РФ			2	4		
7.	IX	Болезнь Вильсона-Коновалова: этиология, патогенез, дифференциальная диагностика			2	2	4	ТЗ, СЗ, КВ
		Принципы лечения болезни Вильсона-Коновалова, прогноз, базисная терапия			2	2		
8.	IX	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				
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			
		<b>12</b>			

**3.5 Название тем практических занятий в том числе практической подготовки и количество часов по семестрам изучения учебной дисциплины (модуля)**

№ п/п	Название тем практических занятий учебной дисциплины(модуля)	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,	2			

	принципы терапии, прогноз				
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	2			
15.	Итоговое занятие по всему пройденному материалу. Собеседование со студентами, тестовый контроль	6			
	<b>ИТОГО</b>	<b>36</b>			

### 3.6 Самостоятельная работа обучающихся(аудиторная)

№ п/п	№ семестра	Наименование раздела учебной дисциплины	Виды СРО	Всего
1	2	3	4	5
1	IX	<b>Анемии</b>	История болезни (ИБ) Подготовка к текущему контролю (ПТК) Подготовка к занятиям (ПЗ): Анемии: классификация, гемолитикоуремический синдром, пароксизмальная ночная гемоглобинурия, апластическая анемия – дифференциальная	6
2.		<b>Геморрагическая 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>				

### 3.7. Примерная тематика контрольных вопросов

#### Семестр № 9 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 наименование индикатора достижения компетенции	Результаты обучения по дисциплине	Критерии оценивания результатов обучения			
		2 («Не удовлетворительно»)	3 («Удовлетворительно»)	4 («Хорошо»)	5 («Отлично»)
ОПК-8/ОПК-8.1.	Отлично				
ОПК-8/ОПК-8.2.	Хорошо	набравшему при проведении	заслуживает обучающий ся,	заслуживает обучающий ся,	заслуживает обучающий ся,
ОПК-8/ОПК-8.3.	Удовлетворительно	тестирования менее 70 %	набравший при проведении	набравший при проведении	набравший при проведении
ОПК-8/ОПК-8.4.		правильных ответов,	тестирования более и равно	тестирования более и равно	тестирования более и равно
ПК-5/ПК-5.1.		владеющему практическим и	70% и до 80%	80-90 %	более
ПК-5/ПК-5.2.		навыками- умениями в	правильных ответов,	правильных ответов,	90-100 %
ПК-5/ПК-5.3.		недостаточно м	справляющи	владеющий	правильных ответов,
ПК-5/ПК-5.4.		объеме,			
ПК-5/ПК-5.5.					

ПК-5/ПК-5.6.		допустившем	йся с	практически	
ПК-6/ПК-6.1.		у	практически	ми	
ПК-6/ПК-6.2.		принципиаль	навыками-	навыками-	
ПК-6/ПК-6.3.		ные ошибки в	умениями,	умениями,	
ПК-6/ПК-6.4.		ответе на	предусмотре	предусмотре	
ПК-6/ПК-6.5.		зачете.	нными рабочей	нными рабочей	
ПК-6/ПК-6.6.			программой.	программой,	
ПК-8/ПК-8.1.			Как правило,	обнаружива	свободно
ПК-8/ПК-8.2.			оценка	ющий	владеющи й
ПК-8/ПК-8.3.			«удовлетвор	полное	практическ
ПК-8/ПК-8.4.			ительно»	знание	ими
ПК-8/ПК-8.5.			выставляетс	я учебно програм	навыками-
ПК-8/ПК-8.6.			обучающим с	я, мно го	умениями,
ПК-10/ПК-10.1.			допустивши	м материала по	предусмот
ПК-10/ПК-10.2.			погрешност	и в дисциплине.	ренными
ПК-10/ПК-10.3.			ответе на зачете		рабочей
ПК-10/ПК-10.4.			и при		программо й,
ПК-10/ПК-10.5.			выполнении		обнаружив
ПК-10/ПК-10.6.			практически	х	ающий
			навыков-		всесторон
			умений, но		нее,
			обладающи	м	системати
			необходимы	ми	ческое и
			знаниями для		глубокое
			их		знание
			устранения.		учебно-
					программн
					ого
					материала по
					дисциплин е 5
					курса,
					освоивший
					основную
					литературу ,
					и
					знакомый
					с
					дополните
					льной
					литературо й.
					Как
					правило,
					оценка
					«отлично»
					выставляет с
					я обучающи

					мся, усвоивши м основные понятия дисциплин ы в объеме 5 курса, проявивш им творчески е способнос ти в понимани и, изложении и использов ании учебно- программн ого 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	Для лечения аутоиммунной

	обследований пациента с ОЗ с учетом морфофункциональных, физиологических и патологических процессов в организме и динамических изменений клинической картины.	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 лабораторноинструментального 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

- Клиническая картина острой перемежающейся порфирии возникает вследствие:
  - злоупотребления алкоголем
  - нарушения миелинизации
  - отравления угарным газом
  - развития ацидоза
  - падения давления
- Основной синдром острой перемежающейся порфирии:
  - демиелинизация нервных волокон
  - портальная гипертензия
  - остеопороз
  - альбинизм
  - кетацидоз
- Частый симптом острой перемежающейся порфирии, заставляющий больного обратиться к врачу:
  - фимоз
  - розовое окрашивание мочи
  - заикание
  - потливость
  - кожный зуд
- Характерным клиническим симптомом свинцовой интоксикации является:
  - желтуха
  - серая кайма на деснах
  - кровь в кале
  - почечная колика
  - диарея
- Характерной лабораторной находкой при анемии, обусловленной свинцовой интоксикацией, служит:
  - гиперхромия эритроцитов
  - высокий ретикулоцитоз
  - базофильная пунктация эритроцитов

- Г. шизоцитоз эритроцитов  
 Д. выявление телец Жолли
6. Для лечения больных острой перемежающейся порфирией не используется:  
 А. фосфаден  
 Б. преднизолон  
 В. плазмаферез  
 Г. нормосанг  
 Д. коллоидных растворов
7. Фактор, активирующий внешний механизм свертывания крови:  
 А. протромбин  
 Б. тканевой тромбопластин  
 В. фактор XII  
 Г. фактор VIII  
 Д. антигемофильный глобулин
8. Для проведения экстракорпорального кровообращения используется в качестве антикоагулянта:  
 1. гепарин  
 Б. оксалат натрия  
 8. фенилин  
 Г. фторид натрия  
 Д. гирудин
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
10. К средствам, влияющим на систему фибринолиза не относится:  
 А. свежемороженая плазма  
 Б. эписилон – аминокaproновая кислота  
 В. теоникол  
 Г. стрептокиназа  
 Д. гепарин
11. Антикоагулянты прямого действия:  
 А. фенилин  
 Б. гепарин  
 В. свежемороженая плазма  
 Г. тиклид  
 Д. плавикс
12. Прямая проба Кумбса положительна при:  
 А. аутоиммунном гемолизе  
 Б. болезни Маркиафавы – Микели  
 В. наследственном микросфероцитозе  
 Г. дефиците глюкозо – 6 – фосфатдегидрогеназы  
 Д. свинцовом отравлении
13. К наследственным гемолитическим анемиям, обусловленным дефектом мембраны эритроцитов, относят:  
 А. болезнь Минковского – Шоффара  
 Б. апластическую анемию.  
 В. Талассемии  
 Г. болезнь Маркиафавы – Микели
14. Болезнь Минковского – Шоффара наследуется:  
 А. аутосомно  
 Б. рецессивно  
 В. аутосомно – доминантно

- Г. доминантно сцеплено с полом
- Д. рецессивно сцеплено с полом
- 15. Адгезия тромбоцитов – это:
  - А. склеивание их друг с другом
  - Б. приклеивание к чужеродной поверхности
  - В. связывание инородных частиц
  - Г. поглощение серотонина
- 16. Агрегация тромбоцитов – это:
  - А. склеивание их друг с другом
  - Б. приклеивание к чужеродной поверхности
  - В. связывание инородных частиц
  - Г. поглощение серотонина
  - Д. лизис
- 17. К средствам, влияющим на систему фибринолиза не относится:
  - А. свежемороженая плазма
  - Б. эpsilon – аминокaproновая кислота
  - В. теоникол
  - Г. стрептокиназа
  - Д. гепарин
- 18. Антикоагулянты прямого действия:
  - А. фенилин
  - Б. гепарин
  - В. свежемороженая плазма
  - Г. тиклид
  - Д. плавикс
- 19. Абсолютные показания к трансфузии тромбоцитов:
  - А. появление антител к тромбоцитам
  - Б. появление геморрагий на нижних конечностях
  - В. появление геморрагий на верхних отделах туловища
  - Г. появление петехий на животе
- 20. Для лечения аутоиммунной тромбоцитопении не используется:
  - А. преднизолон
  - Б. анаболические стероиды
  - В. спленэктомия
  - Г. цитостатические препараты
  - Д. аскорбиновая кислота
- 21. У больных с болезнью Виллебранда для профилактики кровотечения применяют следующие препараты:
  - А. аспирин
  - Б. адреналин
  - В. криопреципитат
  - Г. epsilon-аминокaproновая кислота
- 22. Для купирования ДВС – синдрома необходимо, в первую очередь:
  - А. введение фенилина
  - Б. переливание свежемороженой плазмы
  - В. переливание криопреципитата
  - Г. введение стрептокиназы
  - Д. проведение плазмафереза
- 23. К средствам, подавляющим фибринолиз, относятся:
  - А. гепарин
  - Б. рекомбинантный антитромбин III
  - В. аминокaproновая кислота
  - Г. тиклид
  - Д. фибринолизин
- 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
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
26. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре наиболее эффективным методом лечения является:
- А. дренирование грудного лимфатического протока
  - Б. трансфузии тромбомассы
  - В. тимэктомия
  - Г. спленэктомия
  - Д. плазмаферез
27. Для оценки внешнего механизма свертывания крови необходимо определить:
- А. протромбиновое время
  - Б. АЧТВ
  - В. АКТ
  - Г. тромбиновое время
  - Д. уровень фибриногена.
28. К средствам, влияющим на тромбоцитарное звено гемостаза, не относится:
- А. эписилон-аминокапроновая кислота
  - Б. трентал
  - В. курантил
  - Г. тиклид.
  - Д. плавикс
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
30. Для лечения аутоиммунной гемолитической анемии используют:
- А. преднизолон, цитостатики
  - Б. переливание эритроцитарной массы
  - В. препараты железа
  - Г. Витамин В12 и фолиевую кислоту
31. При переливании крови больным с аутоиммунной гемолитической анемией используют:
- А. обычную эритроцитарную массу
  - Б. отмые эритроциты
  - В. тромбоконцентрат
  - Г. свежую кровь
32. Лабораторными признаками тромбоцитопенической кровотоочивости являются: А. сниженное количество тромбоцитов и удлинение времени кровотоочивения Б. удлинение времени свертывания крови В. гипофибриногенемия Г. снижение уровня Са
33. Болезнью Гоше болеют:
- А. дети

Б. подростки

8. взрослые

Г. старики

Д. в любом возрасте

34. Сфинголипиды при болезни Ниманна-Пика накапливаются в:

А. макрофагах

Б. промиелоцитах

В. лимфоцитах

Г. бластах,

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 -  $9,0 \cdot 10^9$  /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

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.= $10,5 \cdot 10^9$ /л; Эр.= $0,8 \cdot 10^{12}$ /л; Hb= 35 г/л; Тр.= $130 \cdot 10^9$ /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?

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.= $10,5 \cdot 10^9$ /л; Эр.= $0,8 \cdot 10^{12}$ /л; Hb= 35 г/л; Тр.= $130 \cdot 10^9$ /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.= $3,5 \cdot 10^9$ /л; Эр.= $2,32 \cdot 10^{12}$ /л; Hb= 42 г/л; Тр.= $130 \cdot 10^9$ /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 И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ УЧЕБНОЙ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

#### Основная литература

№ 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)
1.	<b>Библиотеки, в том числе цифровые (электронные) библиотеки, обеспечивающие доступ к профессиональным базам данных, информационным справочным и поисковым системам, а также иным</b>	да
	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
База данных «Электронная учебная библиотека»	ГОУ ВПО Башкирский государственный медицинский университет федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию, Свидетельство №2009620253 от 08.05.2009
Электронно-библиотечная система eLIBRARY. Коллекция российских научных журналов по медицине и здравоохранению	ООО РУНЭБ, Договор №750 от 18.12.2018 <a href="http://elibrarv.ru">http:// elibrarv.ru</a>
Коллекция электронных журналов на платформе OvidSP «LWW Pro- prietary Collection Emerging Market –	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	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 доступа: ЭБС «Букап» <a href="http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432143.html">http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432143.html</a>	1200 доступов
Основы переливания крови и кровезаменителей в клинической практике [Электронный ресурс]: учеб.пособие /	Неограниченный доступ

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> .	
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»	1200 доступов
<b>Дополнительная литература:</b>	
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»	Неограниченный доступ
Основы переливания крови и кровезаменителей в клинической практике: учеб.пособие / А. Г. Хасанов [и др.]; Баш. гос. мед. унт. - Уфа, 2010. - 136 с.	84 экз.
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>	1200 доступов
Павлов, А. Д.Эритропоэз, эритропоэтин, железо [Электронный ресурс] / А. Д. Павлов.- Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР- Медиа, 2011. - on-line. – Режим доступа:ЭБС «Консультант студента»	1200 доступов
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»	1200 доступов
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»	1200 доступов
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»	1200 доступов
Дашкова, Н. Г.Трансфузионная иммунология [Электронный ресурс] / Н.Г Дашкова. - Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР- Медиа, 2012. –on-line. - Режим доступа: ЭБС	1200 доступов

	студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/ru/book/06-COS-1299.html">http://www.studmedlib.ru/ru/book/06-COS-1299.html</a>	
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/book/ISBN9785970428610.html">http://www.studmedlib.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/book/ISBN9785970428610.html">http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970428610.html</a>	1200 доступов	
Клиническая иммунология[Электронный ресурс]: учебник / под ред. А.М. Земскова. – Электрон. текстовые дан. -М.,2008. - online. - 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/book/ISBN9785970428610.html">http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970428610.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/book/ISBN9785970428610.html">http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970428610.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. – Электрон.текстовые дан. - М., 2009. - on-line.- Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» <a href="http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970428610.html">http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970428610.html</a>	1200 доступов	
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		





		<p>профессора Сафуановой ГШ находится в 6 корпусе (поликлиника) на 4 этаже, кабинет № 56. Кабинет № 53 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 <u>деятельность в сфере охраны здоровья от 450005</u>, г. Уфа, ул. Достоевского 132, ГБУЗ РКБ им. Г. Г. Куватова: Помещения для самостоятельной работы обучающихся</p> <p>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 <u>деятельность в сфере охраны здоровья от 14.02.2017. доп. Согл 1/1 от 14.02.17. допсогл ¼ от</u></p>
--	--	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

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

<http://www.studmedlib.ru/> - многопрофильный образовательный ресурс "Консультант студента" является электронно-библиотечной системой (ЭБС), предоставляющей доступ через сеть Интернет к учебной литературе и дополнительным материалам, в том числе аудио, видео, анимации, интерактивным материалам, тестовым заданиям и др.

<http://e.lanbook.com> - электронно-библиотечная система издательства «Лань» - ресурс, включающий в себя электронные версии книг издательства «Лань» и других ведущих издательств учебной литературы по естественным и гуманитарным наукам.

<https://www.books-up.ru/> - электронно-библиотечная система «Букап» - это новый формат библиотечной системы, в которой собраны книги медицинской тематики: электронные версии качественных первоисточников от ведущих издательств со всего мира.

<https://rusneb.ru/> - проект Российской государственной библиотеки. Начиная с 2004 г. Проект Национальная электронная библиотека (НЭБ) разрабатывается ведущими российскими библиотеками при поддержке Министерства культуры Российской Федерации. Основная цель НЭБ - обеспечить свободный доступ граждан Российской Федерации ко всем изданным, издаваемым и хранящимся в фондах российских библиотек изданиям и научным

работам, – от книжных памятников истории и культуры до новейших авторских

произведений.

<https://www.ras.ru/> - электронные версии коллекции журналов «Российской академии наук» (РАН)

<https://dlib.eastview.com/> - коллекция журналов «Медицина и здравоохранение» на платформе компании ИВИС. В коллекцию входят журналы как за текущий год, так и архив номеров.

<http://ovidsp.ovid.com/> - полнотекстовая коллекция журналов от ведущего международного медицинского издательства LWW, в которых публикуются актуальные исследования и материалы по различным областям медицины.

<https://link.springer.com/> - полнотекстовая коллекция электронных книг и полнотекстовая политематическая коллекция журналов издательства Springer Nature на английском языке по различным отраслям знаний.

<http://onlinelibrary.wiley.com> - полнотекстовые коллекции, которые включают в себя как текущие, так и архивные выпуски из более чем 1700 журналов издательства John Wiley & Sons, Inc., охватывающие такие области как гуманитарные, естественные, общественные и технические науки, а также сельское хозяйство, медицину и здравоохранение.

<https://www.cochranelibrary.com> - базы данных Кокрейновской библиотеки предоставляют информацию и доказательства для поддержки решений, принимаемых в медицине и других областях здравоохранения, а также информируют тех, кто получает медицинскую помощь. Ресурс позволяет найти информацию о клинических испытаниях, кокрейновских обзорах, некокрейновских систематических обзорах, методологических исследованиях, технологических и экономических оценках по определенной теме или заболеванию.

<https://www.orbit.com/> - база данных патентного поиска, объединяющая информацию о более чем 122 миллионах патентных публикаций, полученную из 120 международных патентных ведомств, включая РосПатент, Всемирную организацию интеллектуальной собственности (ВОИС), Европейскую патентную организацию.

<http://search.ebscohost.com/> - полнотекстовая коллекция, которая включает 144 электронные книги от ведущих научных и университетских издательств и охватывает все дисциплины, изучаемые в медицинском вузе.

<https://nmal.nucleusmedicalmedia.com/home> - база изображений Nucleus Medical Art Library (NMAL). Созданная Nucleus Medical Art, NMAL содержит растущую коллекцию высококачественных иллюстраций и анимаций, изображающих анатомию, физиологию, хирургию, патологию, болезни, состояния, травмы, эмбриологию, гистологию и другие медицинские темы.

[www.jaypeedigital.com](http://www.jaypeedigital.com) - комплексная платформа медицинских ресурсов для студентов, преподавателей, научных и медицинских работников охватывает более 60 медицинских специальностей, включая смежные области – стоматологию, уход за больными, физиотерапию, фармакологию. Цифровой контент JAYPEE DIGITAL содержит клиническую диагностику, лабораторные исследования, современные хирургические процедуры, клинические методы от лучших специалистов отрасли по всему миру.

<https://eduport-global.com/> - электронная библиотека медицинской литературы от CBS

Publishers & Distributors Pvt. Ltd., одного из ведущих издательств на Индийском субконтиненте, известного своими качественными учебниками по медицинским наукам И ТЕХНОЛОГИЯМ.

### 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 система антивирусной защиты персональных компьютеров <b>Dr.Web Desktop Security Suite</b> Комплексная защита + Центр управления	Антивирусная защита (российское ПО)	2500	ООО «Софтлайн Трейд»	Сервера, кафедры и подразделения Университета
2.	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 Educational Renewal License</b>	Антивирусная защита (российское ПО)	600	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедры подразделения Университета
3.	Права на программу для ЭВМ Офисное программное обеспечение <b>МойОфис Стандартный</b>	Офисный пакет (российское ПО)	1500	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедры подразделения Университета
4.	Права на программу для ЭВМ Операционная система для образовательных учреждений <b>Астра Linux Special Edition</b>	Операционная система (российское ПО)	1500	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедры подразделения Университета
5.	Права на программу для ЭВМ Система контент-фильтрации <b>SkyDNS</b>	Фильтрация интернет-контента (российское ПО)	1	ООО «Софтлайн Трейд»	Сервер
6.	Права на программу для ЭВМ Система для организации и проведения в е б - к о н ф е р е н ц и й , вебинаров, мастер-классов <b>Mirapolis Virtual Room</b>	Организации веб-конференций, вебинаров, мастер-классов (российское ПО)	1	ООО «Софтлайн Трейд»	Сервер
7.	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
8.	Права на программу для ЭВМ "АИС «БИТ:	Электронный деканат (в	1	Компания «Первый БИТ»	Сервер

	<b>Управление вузом»"</b>	составе ЭИОС БГМУ) (российское ПО) (российское ПО)			
9.	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
10.	Права на программу для ЭВМ «1С-Битрикс: Управление сайтом - Эксперт»	Сайт ОО (в составе ЭИОС БГМУ)	1	ООО «ВэбСофт»	Хостинг на внешнем ресурсе
11.	Права на программу для ЭВМ «1С-Битрикс: Сайт учебного заведения»	(российское ПО)	1	ООО «ВэбСофт»	Хостинг на внешнем ресурсе
12.	Права на программу для ЭВМ "Информационная система управления вузом" (ИСУУ)	в составе ЭИОС БГМУ	1	ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный морской технический университет»	Кафедры и подразделения Университета

#### **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, программное 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.

**Разработчики:**

Зав. кафедрой терапии, ОВП и гериатрии ИРО проф.

Г.Ш. Сафуанова

Доцент кафедры терапии, ОВП и гериатрии ИРО

А.Н.Чепурная