Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Павлов Валентин Николаевич
Должность: Ректор
Дата подписания: 21.06.2025 14:52:43
Уникальный программный ключ:
d5d2350a61651bc9c94c4a6e5e20bc769f4f36184fe6d8d2e5e4e71d6ee

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБОУ ВО БГМУ МИНЗДРАВА РОССИИ)

Кафедра терапии, общей врачебной практики и гериатрии

УТВЕРЖДАЮ
Проректор по учебной работе
_____ / В.Е. Изосимова
«27» мая 2025 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ
ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ В ТЕРАПИИ

Уровень образования
Высшее – *специалитет*
Специальность
31.05.01 Лечебное дело
Квалификация
Врач-лечебник
Форма обучения
Очная
Год начала подготовки: *2025*

Уфа – 2025

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 «29» апреля 2025 г., протокол №4.

Рабочая программа учебной дисциплины одобрена на заседании кафедры терапии, общей врачебной практики и гериатрии от «2» февраля 2025, протокол № 2.

Заведующий кафедрой _____ Г.Ш. Сафуанова

Рабочая программа учебной дисциплины одобрена УМС специальности Лечебное дело от «18» марта 2025, протокол №5.

Председатель УМС

специальности Лечебное дело _____ Е.Р. Фаршатова

Разработчики:

Сафуанова Гузяль Шагбановна, д.м.н., профессор, зав. кафедрой терапии, общей врачебной практики и гериатрии

Чепурная Анна Николаевна, к.м.н., доцент, доцент кафедры терапии, общей врачебной практики и гериатрии

ОГЛАВЛЕНИЕ

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

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, рентгендиагностики, 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 объёме 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 перемежающая порфирия
7. Нарушения обмена Меди(Болезнь Вильсона-Коновалова)
8. Лёгочная гипертензия(идиопатическая)
9. Юношеский артрит с системным началом

Занятия по дисциплине проводится 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 заболеванияв 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.

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

Код и наименование компетенции	**Код и наименование индикатора достижения компетенции**	**Результаты обучения по учебной дисциплине (модулю)**
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.	*Знать* медицинские показания для проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов.
	ОПК-8.2.	*Уметь* применять реабилитационные технологии в физической реабилитации пациентов с различной патологией.
	ОПК-8.3.	*Владеть* методикой проведения оценки клинического состояния гериатрического пациента, выполнении функциональных проб в качестве контроля и эффективности проведения реабилитационных мероприятий.
	ОПК-8.4.	*Знать* 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, патолого-анатомические и иные исследования в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания.	ПК-5.1.	*Знать* основные клинические проявления и особенности течения заболеваний в пожилом и старческом возрасте.
	ПК-5.2.	*Уметь* провести физикальное обследование пациента в пожилом и старческом возрасте.
	ПК-5.3.	*Владеть* навыками составления плана лабораторных и инструментальных методов диагностики.
	ПК-5.4.	*Знать* анатомо-физиологические особенности пациентов пожилого и старческого возраста для оценки результатов диагностики.
	ПК-5.5.	*Уметь* интерпретировать результаты обследований пациента пожилого и старческого возраста.
	ПК-5.6.	*Владеть* 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.	*Знать* 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.	*Уметь* анализировать и систематизировать информацию, полученную в результате расспроса и физикального обследования гериатрического пациента, с последующим формулированием предварительного клинического/синдромального диагноза.
	ПК-6.3.	*Владеть* навыками формулировки синдромального диагноза основного заболевания и его осложнений.
	ПК-6.4.	*Знать* 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.	*Уметь* оформлять клинический/синдромальный диагноз основного заболевания и его осложнений.
	ПК-6.6.	*Владеть* 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.	*Знать* методику определения плана наблюдения за гериатрическим пациентом, включающий периодичность осмотра врачом, дополнительные методы обследования.
	ПК-8.2.	*Уметь* организовать маршрутизацию пациента при обращении за медицинской помощью.
	ПК-8.3.	*Владеть* навыками направления пациента на лабораторное и инструментальное обследование, на консультацию к врачам- специалистам при наличии медицинских показаний.
	ПК-8.4.	*Знать* показания для направления пациента для оказания

		специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или условиях дневного стационара.
	ПК-8.5.	*Уметь* 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.	*Владеть* 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.	*Знать* основные клинические проявления , требующие оказания медицинской помощи в неотложных состояниях, особенности их диагностики и лечения.
	ПК-10.2.	*Уметь* 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.	*Владеть* 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.	*Знать* показания к выполнению диагностических и лечебных мероприятий по оказанию медицинской помощи в неотложной

		форме при состояниях, не угрожающих жизни.
	ПК-10.5.	*Уметь* 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-анамнестические 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/02.7**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

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 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	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.	

			плану аудита.			
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 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 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.	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.	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	А/02.7. Проведение обследования пациента с целью	Оказание плановой и неотложной помощи при отеке легких, протекающем на фоне	Собеседование по ситуационным задачам.

		нозологическими формами	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 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 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 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 ПК-8.6. Определяет клинические и лабораторные критерии, по которым будет осуществляться оценка эффективности и безопасности терапии	установления диагноза А/06.7 Ведение медицинской документации и организация деятельности находящегося в распоряжении среднего медицинского персонала	нормального и сниженного артериального давления	Тестирование (письменное и компьютерное). Учебная история болезни
6.	Медицинская помощь при неотложных состояниях	ПК-10. Способен оказать медицинскую помощь при	ПК-10.1. Оценивает состояние пациента и выявляет клинические признаки, требующие оказания медицинской помощи в неотложной	А/01.7 Оказание медицинской помощи пациенту	Купирование гемолитического криза, оказание	Собеседование по ситуационным

		внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни пациента и не требующих экстренной медицинской помощи	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.) ПК-10.5. Оказывает медицинскую помощь в неотложной форме пациентам при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента	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	неотложной помощи при остром кровотечении, цитостатической болезни. Геморрагический синдром. Диагностика и неотложная помощь.	задачам. Тестирование (письменное и компьютерное). Учебная история болезни

3. Содержание рабочей программы

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

Вид учебной работы		Всего часов/ зачетных единиц	IX
1		2	5
Контактная работа (всего), в том числе:		**48**	**48**
Лекции (Л)		12	12
Практические занятия (в т.ч. в форме практической подготовки)		36	36
Практическая подготовка *		12	12
Самостоятельная работа студента (СРС), в том числе		**24**	**24**
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
Зачёт			**зачёт**
ИТОГО: Общая трудоемкость	час.	**72**	**72**
	ЗЕТ	**2**	**2**

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

№	Индекс компетенции	Наименование раздела учебнойдисциплины 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 А/01.7 А/02.7 А/03.7 А/04.7 А/06.7	***Анемии: (Гемолитико-уремический синдром, Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Болезнь Маркиафавы-Микеле), Апластическая анемия*** – 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	**Лекции** 1.Апластическая анемия: этиология, клиническая картина, диагностика, лечение. Дифференциальная диагностика гемолитических анемий между собой. 2.Клинические особенности при болезни Маркиафавы-Миккеле , диагностика, лечение. Гемолитико-уремический синдром: этиология, клиническая картина, прогноз. Дифференциальная диагностика анемий. **Практические занятия** 1. Дифференциальная диагностика гемолитических анемий между собой. 2.Дифференциальная диагностика острого и хроническогогемолитического 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	***Геморрагические диатезы: Идиопатическая***	**Лекции** 1.Дифференциальная диагностика геморрагических диатезов

	ПК-5 ПК-6 ПК -8 ПК -10 А/01.7 А/02.7 А/03.7 А/04.7 А/06.7	***тромбоцитопеническая пурпура*** – 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	2.Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура: этиология, патогенез, клиника, лечение: трансфузии тромбоконцентратов: показания, техника приготовления трансфузионной среды **Практические занятия** 1 Методы обследования в гематологии. Стернальная пункция: методика выполнения 2. Определение групп крови и резус фактора 3. Анализ полученных данных исследований: ОАК, миелограмма 4. Трепанобиопсия: показания, анализ полученных данных 5.Иммунологические показатели при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре 6. Дифференциальная диагностика геморрагическихваскулитов 7. Принципы лечения ИТП.
3	ОПК -8 ОПК-9 ПК-5 ПК-6 ПК -8 ПК -10 А/01.7 А/02.7	***Болезни накопления: Болезнь Фабри, Болезнь Нимана-Пика*** - способен и готов использовать знания об этиологии, патогенезе и клинических проявлениях болезней накопления; проводить обследование, формулировать диагноз, осуществлять дифференциальную диагностику, формировать план обследования и	**Лекции** 1. Болезнь Нимана-Пика: этиология, патогенез, клинические проявления, лечение, прогноз. Дифференциальная диагностика 2. Болезнь Фабри: этиология, патогенез, клинические проявления, лечение, прогноз. Дифференциальная диагностика **Практические занятия** 1.Дифференциальная диагностика болезней накопления. 2. Алгоритм обследования больных с болезнями накопления(Клетки Гоше, Сфингомиелин)

	A/03.7 A/04.7 A/06.7	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.	3.Клинические особенности течения болезней накопления
4	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	***Нарушения порфиринового обмена: Острая перемежающая порфирия*** - способен и готов использовать в лечебно-диагностической деятельности знания об этиопатогенезе и клинических проявлениях перемежающей 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,	**Лекции** 1. Порфирии: этиология, патогенез развития. Классификация. Дифференциальная диагностика. Клиника. Лечение. Методы профилактики. **Практические занятия** 1.Дифференциальная диагностика порфирий между собой. 2.Варианты течения и дифференцированное лечение острой перемежающей порфирии. 3.Ряд лекарственных препаратов противопоказанных при порфириновой болезни

		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	
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	***Ревматология: Юношеский артрит с системным началом*** - 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.	**Лекции** 1.Ювенильный идиопатический артрит: этиология, патогенез, клиника, принципы лечения, прогноз. Клинические рекомендации **Практические занятия** 1.Дифференциальная диагностика ревматической лихорадки. Лечение. Профилактика. 2.Дифференциальная диагностика суставного синдрома. Алгоритм обследования больных с суставным синдромом. 3.Диффренциальная диагностика серонегативныхспондилоартропатий.
6	ОПК -8 ОПК-9 ПК-5	***Нарушения обмена меди – Болезнь Вильсона-Коновалова*** - способен и готов использовать в лечебно-	**Лекции** 1.Болезнь Вильсана-Коновалова: этиология, патогенез, клиническая картина, профилактика обострения, принципы лечения

	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.	**Практические занятия** 1. Болезнь Вильсана-Коновалова: поражение печени и почек 2. Болезнь Вильсана-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	***Лёгочная гипертензия(идиопатическая, первичная)*** **–** способен и готов использовать в лечебно-диагностической деятельности знания об этиопатогенезе и клинических проявлениях при первичной лёгочной гипертензии; диагностировать их, проводить	**Лекции** 1.Лёгочная гипертензия: классификация, этиология, патогенез, клиническая картина, прогноз. Клинические рекомендации **Практические занятия** 1. Классификация лёгочной гипертензии: Прекапиллярная, посткапиллярная, изолированная посткапиллярная, комбинированная. 2. 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 перемежающая порфирия. Классификация порфирий	**2**		**4**	**2**	**8**	ТЗ, СЗ, КВ
		Классификация порфирий, Дифференциальная диагностика			2	2		
6	**IX**	Ревматология: Юношеский артрит с системным началом	**2**		**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** **2**		**4** **2**	ТЗ, СЗ, КВ
		ИТОГО:	**12**	**-**	**36**	**24**	**72**	**-**

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 перемежающая порфирия. Классификация порфирий	2			
6.	Ревматология: юношеский артрит с системным началом	2			
		12			

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 перемежающая 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, приказыРФ	**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**			
	ИТОГО	**36**			

3.6 Самостоятельная работа обучающихся(аудиторная)

№ п/п	**№ семестра**	**Наименование раздела учебной дисциплины**	Виды СРО	Всего
1	**2**	**3**	**4**	**5**
1	**IX**	**Анемии**	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.		**Геморрагические диатезы**	ПТК Подготовка к занятиям (ПЗ): Геморрагические диатезы: изучение материала	4
3.		**Болезни накопления**	ПТК Подготовка к занятиям (ПЗ): Болезнь Фабри: этиология, патогенез Болезнь Нимана-Пика: этиология, патогенез. Дифференциальная диагностика	2

4.		**Нарушение порфиринового обмена**	ПТК Подготовка к занятиям (ПЗ) Острая перемежающая порфирия: диагностика, принципы лечения, прогноз	2
5.		**Юношеский артрит**	История болезни (ИБ) ПТК Подготовка к занятиям (ПЗ): Осмотр больных в отделении ревматологии, изучение документации	6
6.		**Болезнь Вильсона-Коновалова**	ПТК Подготовка к занятиям (ПЗ): Дифференциальная диагностика Работа с историями болезней, чтение материала по нозологии	2
7.		**Лёгочная гипертензия**	ПТК Тромболитическая терапия Реабилитация больных с идиопатической лёгочной гипертензией	2
ИТОГО часов в семестре: 24 часов				

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. 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.	Отлично Хорошо Удовлетворительно	набравшему при проведении тестирования менее 70 % правильных ответов, владеющему практическими навыками-умениями в недостаточном объеме,	заслуживает обучающийся, набравший при проведении тестирования более и равно 70% и до 80% правильных ответов, справляющи	заслуживает обучающийся, набравший при проведении тестирования более и равно 80-90 % правильных ответов, владеющий	заслуживает обучающийся, набравший при проведении тестирования более 90-100 % правильных ответов,

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. ПК-10/ПК-10.6.		допустившему принципиальные ошибки в ответе на зачете.	йся с практическими навыками-умениями, предусмотренными рабочей программой. Как правило, оценка «удовлетворительно» выставляется обучающимся, допустившим погрешности в ответе на зачете и при выполнении практических навыков-умений, но обладающим необходимыми знаниями для их устранения.	практическими навыками-умениями, предусмотренными рабочей программой, обнаруживающий полное знание учебно-программного материала по дисциплине.	свободно владеющий практическими навыками-умениями, предусмотренными рабочей программой, обнаруживающий всестороннее, систематическое и глубокое знание учебно-программного материала по дисциплине 5 курса, освоивший основную литературу, и знакомый с дополнительной литературой. Как правило, оценка «отлично» выставляется 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. дефицитеглюкозо – 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 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

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

Б. высокий ретикулоцитоз В. базофильнаяпунктация эритроцитов Г. шизоцитоз эритроцитов Д. выявлениетелецЖолли
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: А. гепарин Б. оксалат натрия В. 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. выработкеантител
10. К средствам, влияющим на систему фибринолиза не относится: А. свежезамороженная плазма Б. эпсилон – аминокапроновая кислота В. теоникол Г. стрептокиназа Д. гепарин
11. Антикоагулянты прямого действия: А. фенилин Б. гепарин В. свежезамороженная плазма Г. тиклид Д. плавикс
12.Прямая проба Кумбса положительна при: А. аутоиммунном гемолизе Б. болезни Маркиафавы – Микели В. наследственном микросфероцитозе Г. дефицитеглюкозо – 6 – фосфатдегидрогеназы Д. свинцовом отравлении
13. К наследственным гемолитическим анемиям, обусловленным дефектом мембраны эритроцитов, относят: А. болезнь Минковского – Шоффара Б. апластическую анемии.

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. свежезамороженная плазма Б. эпсилон – аминокапроновая кислота В. теоникол Г. стрептокиназа Д. гепарин
18. Антикоагулянты прямого действия: А. фенилин Б. гепарин В. свежезамороженная 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. адреналие В. криопреципитат Г. эпсилонаминокапроновая кислота
22. Для купирования ДВС – синдрома необходимо, в первую очередь: А. введение фенилина Б. переливание свежезамороженной плазмы

В. переливание криопреципитата Г. введение стрептокиназы Д. проведениеплазмафереза
23. К средствам, подавляющим фибринолиз, относятся: А. гепарин Б. рекомбинантный антитромбин III В. аминокапроновая 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. эпсилон-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. отмытые эритроциты В. тромбоконцентрат Г. свежую кровь
32. Лабораторными признаками тромбоцитопенической кровоточивости являются: А. сниженное количество тромбоцитов и удлинение времени кровотечения Б. удлинение времени свертывания крови В. гипофибриногенемия Г. снижение уровня Са
33. Болезнью Гоше болеют: А. дети Б. подростки В. 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 10 /л. В костном мозге -повышенное содержание мегакариоцитов. Время свертывания в пределах нормальных величин. Время кровотечения удлинено. Ваш предполагаемый диагноз: А. геморрагическийваскулит 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*10^9/л; Эр.=0,8*10^{12}/л; Hb= 35 г/л; Тр.=130*109/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*109/л; Эр.=0,8*1012/л; Hb= 35 г/л; Тр.=130*109/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*10^9/л; Эр.=2,32*10^{12}/л; Hb= 42 г/л; Тр.=130*109/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

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.	**Библиотеки, в том числе цифровые (электронные) библиотеки, обеспечивающие доступ к профессиональным базам данных, информационным справочным и поисковым системам, а также иным информационным ресурсам**	да
	Электронно-библиотечная система «Букап»	ООО «Букап» Договор № 458 от

		12.07.2018www.books-up.ru
	Электронно-библиотечная система «Консультант студента» для ВПО	ООО «Институт проблем управления здравоохранением», Договор № 474 от 16.07.2018 www.studmedlib.ru
	База данных «Электронная учебная библиотека»	ГОУ ВПО Башкирский государственный медицинский университет федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию, Свидетельство №2009620253 от 08.05.2009 http://library.bashgmu.ru
	Электронно-библиотечная система eLIBRARY. Коллекция российских научных журналов по медицине и здравоохранению	ООО РУНЭБ, Договор №750 от 18.12.2018 http:// elibrary.ru
	КоллекцияэлектронныхжурналовнаплатформеOvidSP «LWWProprietaryCollectionEmergingMarket – w/oPerpetualAccess»	АО «МИВЕРКОМ», Договор № 638 от 02.10.2018 http://ovidsp.ovid.com/
	Коллекция электронных книг по медицине и здравоохранению «LWW Medical Book Collection 2011»	ЗАО КОНЭК, Государственный контракт № 499 от 19.09.2011 http://ovidsp.ovid.com/
	База данных Scopus	ФГБУ ГПНТБ России, Сублицензионный договор № SCOPUS/37 от 10.05.2018 https://www.scopus.com
	База данныхWeb of Science Core Collection	ФГБУ ГПНТБ России, Сублицензионный договор № Wos/37 от 02.04.2018 http://apps.webofknowledge.com
	База данныхRussian Science Citation Index	НП НЭИКОН, Сублицензионный договор № 661 от 16.10.2018http://apps.webofknowledge.com
	База данных BIOSIS Citation Index	НП НЭИКОН, Сублицензионный договор № 661 от 16.10.2018 http://apps.webofknowledge.com
	База данныхMEDLINE	НП НЭИКОН, Сублицензионный договор № 661 от 16.10.2018 http://apps.webofknowledge.com
	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»http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970416112.html	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» http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432143.html	1200 доступов
	Основы переливания крови и кровезаменителей в клинической практике [Электронный ресурс]: учеб.пособие / А. Г. Хасанов [и	Неограниченный доступ

	др.] ; Башк. гос. мед. ун-т. - Электрон.текстовые дан. - Уфа, 2010. - on-line. - Режим доступа: БД «Электронная учебная библиотека» http://library.bashgmu.ru/elibdoc\elib343.doc.	
	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» http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970440209.html	1200 доступов
Дополнительная литература:		
	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» http://library.bashgmu.ru/elibdoc\elib343.doc.	Неограниченный доступ
	Основы переливания крови и кровезаменителей в клинической практике: учеб.пособие / А. Г. Хасанов [и др.]; Баш. гос. мед. ун-т. - 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» http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970427255.html	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» http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970419861.html	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» http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970415382.html	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» http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970429587.html	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» http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970415382.html	1200 доступов
	Дашкова, Н. Г.Трансфузионная иммунология [Электронный ресурс] / Н.Г Дашкова. - Электрон.текстовые дан. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. –on-line. - Режим доступа: ЭБС «Консультант	1200 доступов

	студента»http://www.studmedlib.ru/ru/book/06-COS-1299.html	
	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» http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970424186.html	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» http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970424193.html	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» http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970428610.html	1200 доступов
	Ковальчук, Л.В. Клиническаяиммунологияи аллергология с основами общейиммунологии[Электронный ресурс]: учебник /Л.В.Ковальчук, Л.В. Ганковская, Р.Я. Мешкова. – Электрон. текстовые дан. -М., 2012. - on-line.- Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970422410.html	1200 доступов
	Клиническаяиммунология[Электронный ресурс]: учебник / под ред. А.М. Земскова. – Электрон. текстовые дан. -М.,2008. - on-line. - Режим доступа: ЭБС «Консультант студента» http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970407752.html	1200 доступов
	Москалёв, А. В. Общаяиммунологиясосновамиклиническойиммунологии[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» http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970433829.html	1200 доступов
	Основыклиническойиммунологии[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» http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970406458.html	1200 доступов
	Хаитов, Р.М. Руководство поклиническойиммунологии. 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» http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970409176.html	1200 доступов
	Петров, В. И. Клиническая фармакология и фармакотерапия в реальной врачебнойпрактике : 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» http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970430743.html	

6. Материально-техническое обеспечение учебной дисциплины (модуля)

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

Клиническими базами кафедры являются ГБУЗ РКБ им. Г.Г.Куватова, симуляционный центр БГМУгде 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^2.

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: Лекционная аудитория № 5 клуб « Медик» Кафедра терапии, ОВП и гериатрии ИРО 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., доп согл от 22.02.2024г(№2)
		450005, г. Уфа, ул. Достоевского 132, ГБУЗ РКБ им. Г. Г. Куватова: Учебные аудитории для проведения занятий:Кабинет

		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 деятельность в сфере охраны здоровья от 14.02.2017, доп. Согл 1/1 от 14.02.17, допсогл ¼ от 15.03.19г., доп согл № 2 от22.2.24г
		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. доп согл № 2 от22.2.24г

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 - 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.

6.2. 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 **Microsoft Desktop School** ALNG LicSAPk OLVS E 1Y AcadenicEdition Enterprase	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 **Microsoft Office 365 A5 for faculty - Annually**	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 **Dr.Web Desktop Security Suite** 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 **Kaspersky Endpoint Security для бизнеса** – Стандартный Russian Edition. 500-999 Node 1 year Education-al Renewal License	Антивирусная защита (российское ПО)	450	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедры и подразделения Университета
5.	Права на программу для ЭВМ Офисное программное обеспечение **МойОфис Стандартный**	Офисный пакет (российское ПО)	120	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедры и подразделения Университета
6.	Права на программу для ЭВМ Операционная система для образовательных учреждений **Астра Linux Common Edition**	Операционная система (российское ПО)	40	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедры и подразделения Университета
7.	Права на программу для ЭВМ Система контент-фильтрации **SkyDNS**	Фильтрация интернет-контента (российское	1	ООО «Софтлайн Трейд»	Сервер

		ПО)			
8.	Права на программу для ЭВМ Система для организации и проведения веб-конференций, вебинаров, мастер-классов **Mirapolis Virtual Room**	Организации веб-конференций, вебинаров, мастер-классов (российское ПО)	1	ООО «Софтлайн Трейд»	Сервер
9.	Права на программу для ЭВМ Система дистанционного обучения **Русский Moodle 3KL**	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
14.	Права на программу для ЭВМ пакет для статистического анализа **Statistica Basic Academic for Windows 12 Russian/12 English**	Пакет для статистического анализа данных	10	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедра общественного здоровья и организации здравоохранения
15.	Права на программу для ЭВМ пакет для статистического анализа **Statistica Basic Academic for Windows 10**		11	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедра эпидемиологии – 3 шт., Кафедра

	Russian/13 English				патофизиологии – 4 шт., Кафедра эпидемиологии – 3 шт., Кафедра фармакологии – 1 шт.
16.	Права на программу для ЭВМ пакет для статистического анализа **Statistica Basic Academic for Windows 13 Russian/13 English**		5	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедра нормальной физиологии – 4 шт., Кафедра стоматологии детского возраста и ортодонтии – 1 шт.
17.	Права на программу для ЭВМ пакет для статистического анализа **Statistica Basic Academic for Windows 13 Russian/13 English**		75	ООО «Софтлайн Трейд»	Кафедра медицинской физики
18.	Права на программу для ЭВМ пакет для статистического анализа **Statistica Basic Academic for Windows 13 Russian/13 English** (сетевая)		50	ООО «Софтлайн Трейд»	Сервер

Методические рекомендации по организации изучения дисциплины:

Обучение складывается из контактных занятий (72часа), 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.

Разработчики:

Зав. кафедрой терапии,ОВП и гериатрии ИРО проф. Г.Ш. Сафуанова

Доцент кафедры терапии,ОВП и гериатрии ИРО А.Н.Чепурная