



федеральное государственное  
бюджетное образовательное учреждение высшего образования  
«Тюменский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
(ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России)  
Институт материнства и детства

Кафедра детских болезней и поликлинической педиатрии

УТВЕРЖДЕНО:

Проректор по учебно-методической  
работе

Василькова Т.Н.

15 июня 2022 г.

Изменения и дополнения

УТВЕРЖДЕНО:

Проректор по учебно-методической  
работе

Василькова Т.Н.

15 мая 2024 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

**Б1.В.ДВ.03.06 ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

Специальность: 31.05.02 Педиатрия

Формы обучения: очная

Квалификация (степень) выпускника: Врач-педиатр

Год набора: 2022

Срок получения образования: 6 лет

Объем: в зачетных единицах: 2 з.е.  
в академических часах: 72 ак.ч.

Курс: 4 Семестры: 7

Разделы (модули): 1

Зачет: 7 семестр

Лекционные занятия: 14 ч.

Практические занятия: 34 ч.

Самостоятельная работа: 24 ч.

г. Тюмень, 2024

**Разработчики:**

Профессор кафедры детских болезней и поликлинической педиатрии, доктор медицинских наук, профессор Левитина Е.В.

Доцент кафедры детских болезней и поликлинической педиатрии, кандидат медицинских наук, доцент Хорошева Е.Ю.

**Рецензенты:**

Заведующий кафедрой педиатрии ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России, д.м.н., профессор А.Д.Петрушина

Профессор кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО "Уральский государственный медицинский университет" Минздрава России д.м.н. А.В. Кияев

Начальник педиатрической службы ГБУЗ ТО «ОКБ №1» Н.Е. Горохова

Рабочая программа дисциплины (модуля) составлена в соответствии с требованиями ФГОС ВО по специальности 31.05.02 Педиатрия, утвержденного приказом Минобрнауки России от 12.08.2020 №965, с учетом трудовых функций профессиональных стандартов: "Врач-педиатр участковый", утвержден приказом Минтруда России от 27.03.2017 № 306н.

**Согласование и утверждение**

№	Подразделение или коллегиальный орган	Ответственное лицо	ФИО	Виза	Дата, протокол (при наличии)
1	Кафедра детских болезней и поликлинической педиатрии	Заведующий кафедрой, руководитель подразделения, реализующего ОП	Храмова Е.Б.	Рассмотрено	27.04.2022, № 8
2	Методический совет по специальности 31.05.02 Педиатрия	Председатель методического совета	Храмова Е.Б.	Согласовано	16.05.2022, № 6
3	Педиатрический факультет	Директор	Сахаров С.П.	Согласовано	15.06.2022
4	Центральный координационный методический совет	Председатель ЦКМС	Василькова Т.Н.	Согласовано	15.06.2022, № 8

**Актуализация**

№	Подразделение или коллегиальный орган	Ответственное лицо	ФИО	Виза	Дата, протокол (при наличии)
---	---------------------------------------	--------------------	-----	------	------------------------------

1	Кафедра детских болезней и поликлинической педиатрии	Заведующий кафедрой, руководитель подразделения, реализующего ОП	Храмова Е.Б.	Рассмотрено	14.03.2023, № 6
2	Методический совет по специальности 31.05.02 Педиатрия	Председатель методического совета	Хорошева Е.Ю.	Согласовано	18.04.2023, № 4
3	Методический совет по специальности 31.05.02 Педиатрия	Председатель методического совета	Хорошева Е.Ю.	Согласовано	14.05.2024, № 5
4	Центральный координационный методический совет	Председатель ЦКМС	Василькова Т.Н.	Согласовано	17.05.2023, № 9
5	Центральный координационный методический совет	Председатель ЦКМС	Василькова Т.Н.	Согласовано	15.05.2024, № 9

## 1. Цель и задачи освоения дисциплины (модуля)

Цель освоения дисциплины - формирование и развитие у выпускников по специальности «Педиатрия» компетенций, направленных на восстановление и улучшение здоровья детей и подростков путем надлежащего качества оказания педиатрической помощи в соответствии с требованиями Профессионального стандарта «Врач-педиатр участковый», утвержденного приказом Министерства труда и социальной защиты РФ от 27 марта 2017 г. № 306н.

При изучении дисциплины «Орфанные заболевания» студентам необходимо приобрести знания и освоить умения по диагностике, лечению и профилактике орфанных заболеваний. Изучить общие принципы оказания паллиативной помощи детям с редкими заболеваниями, комплексного сопровождения детей с орфанными заболеваниями. Иметь представление о регистрах пациентов с редкими/орфанными заболеваниями.

Изучение каждой нозологической формы заболевания предполагает знание следующих вопросов: информация об истории вопроса; определение болезни, как нозологии, место в структуре заболеваемости и смертности; патогенез и основные симптомокомплексы болезни; классификация, клиническая симптоматика, возрастные особенности заболевания; течение, исходы и осложнения; основные и вспомогательные лабораторные и инструментальные исследования, их диагностическая ценность; лечение в зависимости от тяжести, стадии процесса, возраста больного; реабилитация и профилактика.

Основой практических умений является своевременное оказание медицинской помощи детям с орфанными заболеваниями, в том числе - неотложной при жизнеугрожающих состояниях.

Обучение по орфанным заболеваниям проводится на базах общих и специализированных детских соматических отделений и больниц, в перинатальном центре, в родильных домах и отделениях патологии новорожденных.

Задачи изучения дисциплины:

- диагностика патологических состояний, заболеваний у детей различного возраста и подростков на основе анамнестических, клинических и лабораторно-инструментальных методов исследования;
- проведение лечебных мероприятий и оказание неотложной помощи больным детям и подросткам;
- формирование у детей, подростков, членов их семей и будущих родителей позитивного медицинского поведения, направленного на формирование и повышения уровня здоровья;
- ведение документации в медицинских организациях педиатрического профиля.

## 2. Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), соотнесенные с планируемыми результатами освоения образовательной программы

*Компетенции, индикаторы и результаты обучения*

ОПК-1 Способен реализовывать моральные и правовые нормы, этические и деонтологические принципы в профессиональной деятельности

ОПК-1.1 Соблюдает правовые нормы нравственности и морали, принципы этики деонтологии в сфере профессиональной деятельности.

*Знать:*

ОПК-1.1/Зн1 знает правовые нормы нравственности и морали, основные правовые нормы, общечеловеческий, групповой и исторической характер морали, структуру и функции правоохранительных органов, показатели нравственной, правовой и эстетической культуры

ОПК-1.1/Зн2 принципы этики деонтологии в сфере профессиональной деятельности

ОПК-1.1/Зн3 правила этики и деонтологии в общении с персоналом и пациентами медицинской организации

ОПК-1.1/Зн4 принципы этики и деонтологии в сестринском деле

*Уметь:*

ОПК-1.1/Ум1 оценивать поступки людей с нравственных, правовых и эстетических категорий, пропагандировать в коллективе нормы правовой и эстетической культуры, в отношениях с пациентами добивается строгого соблюдения норм биоэтики и деонтологии, применять нормы биоэтики и деонтологии в конкретных ситуациях, выстраивать отношения с членами коллектива для обеспечения продуктивной профессиональной деятельности

ОПК-1.1/Ум2 использовать этические нормы при общем и медицинском уходе за пациентом

*Владеть:*

ОПК-1.1/Нв1 принципами медицинской этики и деонтологии, высокой правовой культурой, навыками применения норм общечеловеческой морали и биоэтики к конкретным ситуациям, способами аргументированного решения этико-правовых проблем медицинской практики, навыками морального, этического и правового поведения, способами аргументированного решения этико-правовых проблем в профессиональной деятельности

ОПК-1.1/Нв2 технологиями медицинского ухода при различных состояниях

ОПК-1.2 Применяет нормы биоэтики в конкретных ситуациях, выстраивает отношения с членами коллектива для обеспечения продуктивной профессиональной деятельности.

*Знать:*

ОПК-1.2/Зн1 принципы работы в команде по оказанию медицинской помощи больным детям различных возрастных групп

*Уметь:*

ОПК-1.2/Ум1 применять нормы биоэтики в конкретных ситуациях, выстраивать отношения с членами коллектива для обеспечения продуктивной профессиональной деятельности

ОПК-1.2/Ум2 применять этические и деонтологические аспекты деятельности в общении с врачами, средним и младшим медицинским персоналом, пациентами и их окружением на базе практики

ОПК-1.2/Ум3 реализовать этические и деонтологические аспекты деятельности в общении с врачами, средним и младшим медицинским персоналом, пациентами и их родственниками в условиях симуляции

*Владеть:*

ОПК-1.2/Нв1 навыками реализации базовых принципов медицинской этики и деонтологии при общем уходе за больными на базе практики

ОПК-1.2/Нв2 навыками реализации базовых принципов медицинской этики и деонтологии при работе в качестве помощника палатной медицинской сестры на базе практики

ОПК-1.2/Нв3 навыками реализации базовых принципов медицинской этики и деонтологии при работе в качестве помощника процедурной/перевязочной медицинской сестры на базе практики

ОПК-1.2/Нв4 навыками реализации базовых принципов медицинской этики и деонтологии при выполнении обязанностей сестринского персонала в команде по оказанию медицинской помощи детям различных возрастных групп в условиях симуляции

ОПК-1.2/Нв5 нормами биоэтики при общении с пациентами, их родственниками и с членами коллектива в профессиональной деятельности

ОПК-5 Способен оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач

ОПК-5.1 Оценивает морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме ребенка для интерпретации результатов клинико-лабораторной, инструментальной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач

*Знать:*

ОПК-5.1/Зн1 методики сбора и оценки анамнеза жизни ребенка - от какой беременности и какой по счету ребенок, исходы предыдущих беременностей, течение настоящей беременности и родов, состояние ребенка в динамике, начиная с момента рождения, продолжительность естественного, смешанного и искусственного вскармливания, определения массы тела и роста, индекса массы тела ребенка различного возраста, оценки физического и психомоторного развития детей по возрастно-половым группам

ОПК-5.1/Зн2 методики сбора и оценки анамнеза болезни (жалобы, сроки начала заболевания, сроки первого и повторного обращения, проведенная терапия)

ОПК-5.1/Зн3 методики оценки состояния и самочувствия ребенка, осмотра и оценки кожных покровов, выраженности подкожно-жировой клетчатки, ногтей, волос, видимых слизистых, лимфатических узлов, органов и систем организма ребенка с учетом анатомо-физиологических и возрастно-половых особенностей детей, определения и оценки массы тела и роста, индекса массы тела детей различных возрастно-половых групп, определения и оценки показателей физического развития и психомоторного развития детей различных возрастных групп

ОПК-5.1/Зн4 анатомо-физиологические и возрастно-половые особенности детей

ОПК-5.1/Зн5 показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастно-половым группам

ОПК-5.1/Зн6 особенности регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей по возрастно-половым группам в норме и при патологических процессах

*Уметь:*

ОПК-5.1/Ум1 оценивать состояние и самочувствие ребенка, осматривать и оценивать кожные покровы, выраженность подкожно-жировой клетчатки, ногти, волосы, видимые слизистые, лимфатические узлы, органы и системы организма ребенка, оценивать соответствие паспортному возрасту физического и психомоторного развития детей; определять массу тела и рост, индекс массы тела ребенка различного возраста, оценивать физическое и психомоторное развитие детей

ОПК-5.1/Ум2 оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям

ОПК-5.1/Ум3 оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям

ОПК-5.1/Ум4 оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи детям

ОПК-5.1/Ум5 интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастно-половым группам

ОПК-5.1/Ум6 интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастно-половым группам

ОПК-5.1/Ум7 обосновывать необходимость направления детей на консультацию к врачам-специалистам

ОПК-5.1/Ум8 обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию  
*Владеть:*

ОПК-5.1/Нв1 навыками оценки состояния и самочувствия ребенка/ пациента

ОПК-5.1/Нв2 навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям/ пациентам

ОПК-5.1/Нв3 навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям/ пациентам

ОПК-5.1/Нв4 навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи детям/ пациентам

ОПК-5.2 Применяет алгоритмы клиничко-лабораторной, инструментальной и функциональной диагностики, методы оценки морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в организме ребенка для решения профессиональных задач

*Знать:*

ОПК-5.2/Зн1 алгоритмы клиничко-лабораторной, инструментальной и функциональной диагностики

ОПК-5.2/Зн2 методы оценки морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в организме ребенка/пациента

*Уметь:*

ОПК-5.2/Ум1 обосновывать необходимость и объем лабораторного обследования детей

ОПК-5.2/Ум2 интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастно-половым группам

ОПК-5.2/Ум3 обосновывать необходимость и объем инструментального обследования детей

ОПК-5.2/Ум4 интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастно-половым группам

ОПК-5.2/Ум5 обосновывать необходимость направления детей на консультацию к врачам-специалистам

ОПК-5.2/Ум6 обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию

*Владеть:*

ОПК-5.2/Нв1 навыками применения алгоритмов клиничко-лабораторной, инструментальной и функциональной диагностики, методами оценки морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в организме пациента

ОПК-5.3 Имеет представление о строении организма ребенка на всех его уровнях организации, понимает и интерпретирует процессы, протекающие в организме как в норме, так и при развитии патологических состояний

*Знать:*

ОПК-5.3/Зн1 строение организма ребенка/ пациента на всех его уровнях организации

ОПК-5.3/Зн2 понимает и интерпретирует процессы, протекающие в организме как в норме, так и при развитии патологических состояний

*Уметь:*

ОПК-5.3/Ум1 оценивать состояние и самочувствие ребенка, осматривать и оценивать кожные покровы, выраженность подкожно-жировой клетчатки, ногти, волосы, видимые слизистые, лимфатические узлы, органы и системы организма ребенка, оценивать соответствие паспортному возрасту физического и психомоторного развития детей; определять массу тела и рост, индекс массы тела ребенка различного возраста, оценивать физическое и психомоторное развитие детей

ОПК-5.3/Ум2 интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастно-половым группам

*Владеть:*

ОПК-5.3/Нв1 навыками интерпретации процессов, протекающих в организме как в норме, так и при развитии патологических состояний

ОПК-7 Способен назначить лечение и осуществлять контроль его эффективности и безопасности

ОПК-7.1 Способен к применению методов оценки эффективности и безопасности лечения в профессиональной деятельности

*Знать:*

ОПК-7.1/Зн1 общие вопросы организации медицинской помощи населению

ОПК-7.1/Зн3 механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением

*Уметь:*

ОПК-7.1/Ум1 определять очередность объема, содержания и последовательности диагностических мероприятий

*Владеть:*

ОПК-7.1/Нв1 оценка эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей

ОПК-7.2 Составляет план и назначает лечение с учетом диагноза, возраста пациента, клинической картины заболевания в соответствии с действующими порядками и стандартами оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями

*Знать:*

ОПК-7.2/Зн1 современные методы медикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.2/Зн2 механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением

ОПК-7.2/Зн3 современные методы немедикаментозной терапии основных болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.2/Зн4 механизм действия немедикаментозной терапии; медицинские показания и противопоказания к ее назначению; осложнения, вызванные ее применением



ОПК-7.2/Зн5 принципы назначения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

ОПК-7.2/Зн6 методы проведения санитарно-просветительной работы с детьми, их родителями (законным представителям) и лицами, осуществляющими уход за ребенком, по вопросам использования медикаментозной и немедикаментозной терапии

ОПК-7.2/Зн7 принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности)

ОПК-7.2/Зн8 принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

ОПК-7.2/Зн9 принципы и правила оказания паллиативной медицинской помощи детям в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

*Уметь:*

ОПК-7.2/Ум1 составлять план лечения болезней и состояний ребенка с учетом его возраста, диагноза и клинической картины заболевания и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.2/Ум2 назначать медикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.2/Ум3 назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.2/Ум4 назначать диетотерапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.2/Ум5 разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии

ОПК-7.2/Ум6 Выполнять рекомендации по назначению медикаментозной и немедикаментозной терапии, назначенной ребенку врачами-специалистами

ОПК-7.2/Ум7 оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.2/Ум8 оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.2/Ум9 оказывать паллиативную медицинскую помощь детям в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.2/Ум10 анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм в зависимости от возраста ребенка

*Владеть:*

ОПК-7.2/Нв1 разрабатывает план лечения болезней и состояний ребенка

ОПК-7.2/Нв2 назначает медикаментозную терапию ребенку

ОПК-7.2/Нв3 назначает немедикаментозную терапию ребенку

ОПК-7.2/Нв4 назначает диетотерапию ребенку/пациенту

ОПК-7.2/Нв5 формирует у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженность лечению

ОПК-7.2/Нв6 выполняет рекомендаций по назначению медикаментозной и немедикаментозной терапии, назначенной ребенку врачами-специалистами

ОПК-7.2/Нв7 оказание медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности)

ОПК-7.2/Нв8 Оказание медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента

ОПК-7.2/Нв9 составляет план и назначает лечение с учетом диагноза

ОПК-7.3 Осуществляет контроль эффективности и безопасности лечения в соответствии с действующими порядками и стандартами оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями при решении профессиональных задач

*Знать:*

ОПК-7.3/Зн1 правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения

ОПК-7.3/Зн2 современные методы медикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.3/Зн3 механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением

ОПК-7.3/Зн4 современные методы немедикаментозной терапии основных болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.3/Зн5 механизм действия немедикаментозной терапии; медицинские показания и противопоказания к ее назначению; осложнения, вызванные ее применением

ОПК-7.3/Зн6 принципы назначения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

ОПК-7.3/Зн7 методы проведения санитарно-просветительной работы с детьми, их родителями (законным представителям) и лицами, осуществляющими уход за ребенком, по вопросам использования медикаментозной и немедикаментозной терапии

ОПК-7.3/Зн8 принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности)

ОПК-7.3/Зн9 принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

ОПК-7.3/Зн10 принципы и правила оказания паллиативной медицинской помощи детям в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

*Уметь:*

ОПК-7.3/Ум1 составлять план лечения болезней и состояний ребенка с учетом его возраста, диагноза и клинической картины заболевания и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.3/Ум2 назначать медикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.3/Ум3 назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.3/Ум4 назначать диетотерапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.3/Ум5 разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии

ОПК-7.3/Ум6 выполнять рекомендации по назначению медикаментозной и немедикаментозной терапии, назначенной ребенку врачами-специалистами

ОПК-7.3/Ум7 оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.3/Ум8 оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.3/Ум9 оказывать паллиативную медицинскую помощь детям в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-7.3/Ум10 анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм в зависимости от возраста ребенка

*Владеть:*

ОПК-7.3/Нв1 навыками оценки эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей

ОПК-7.3/Нв2 навыками осуществлять контроль эффективности и безопасности лечения

ОПК-8 Способен реализовывать и осуществлять контроль эффективности медицинской реабилитации пациента, в том числе, при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации ребенка-инвалида, проводить оценку способности пациента осуществлять трудовую деятельность

ОПК-8.1 Определяет уровни, методы и проведения реабилитационных мероприятий, составляет план медицинской реабилитации, осуществлять контроль эффективности и безопасности при выполнении индивидуальной программы реабилитации и абилитации

*Знать:*

ОПК-8.1/Зн1 нарушения в состоянии здоровья детей, приводящие к ограничению их жизнедеятельности

ОПК-8.1/Зн2 показания для направления детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ОПК-8.1/Зн3 показания для направления детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ОПК-8.1/Зн4 показания к направлению детей с нарушениями в состоянии здоровья, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы

ОПК-8.1/Зн5 методы контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ОПК-8.1/Зн6 мероприятия по реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.1/Зн7 медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.1/Зн8 перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий в соответствии с возрастом ребенка, диагнозом и клиническими проявлениями заболевания, с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.1/Зн9 Медицинские показания и противопоказания к назначению санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.1/Зн10 Методы оценки эффективности и безопасности реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

ОПК-8.1/Зн11 методы оценки эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

*Уметь:*

ОПК-8.1/Ум1 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ОПК-8.1/Ум2 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ОПК-8.1/Ум3 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы

ОПК-8.1/Ум4 Оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ОПК-8.1/Ум5 Определять медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов и медицинской помощи

ОПК-8.1/Ум6 Определять врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.1/Ум7 Назначать санаторно-курортное лечение длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.1/Ум8 Контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.1/Ум9 Производить оценку эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

*Владеть:*

ОПК-8.1/Нв1 Определение нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности

ОПК-8.1/Нв2 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ОПК-8.1/Нв3 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ОПК-8.1/Нв4 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы

ОПК-8.1/Нв5 Контроль выполнения индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ОПК-8.1/Нв6 Контроль выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями

ОПК-8.1/Нв7 Выбор врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями

ОПК-8.1/Нв8 Назначение санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями

ОПК-8.1/Нв9 Проведение оценки эффективности и безопасности реализации реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов

ОПК-8.1/Нв10 Проведение оценки эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями

ОПК-8.2 Выполняет мероприятия медицинской реабилитации пациента, 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 оказания медицинской помощи

*Знать:*

ОПК-8.2/Зн1 Нарушения в состоянии здоровья детей, приводящие к ограничению их жизнедеятельности

ОПК-8.2/Зн2 Показания для направления детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ОПК-8.2/Зн3 Показания для направления детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ОПК-8.2/Зн4 Показания к направлению детей с нарушениями в состоянии здоровья, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы

ОПК-8.2/Зн5 Методы контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ОПК-8.2/Зн6 Мероприятия по реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.2/Зн7 Медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.2/Зн8 Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий в соответствии с возрастом ребенка, диагнозом и клиническими проявлениями заболевания, с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.2/Зн9 Медицинские показания и противопоказания к назначению санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.2/Зн10 Методы оценки эффективности и безопасности реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

ОПК-8.2/Зн11 Методы оценки эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

*Уметь:*

ОПК-8.2/Ум1 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ОПК-8.2/Ум2 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ОПК-8.2/Ум3 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы

ОПК-8.2/Ум4 Оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ОПК-8.2/Ум5 Определять медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов и медицинской помощи

ОПК-8.2/Ум6 Определять врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.2/Ум7 Назначать санаторно-курортное лечение длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.2/Ум8 Контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.2/Ум9 Производить оценку эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

*Владеть:*

ОПК-8.2/Нв1 Определение нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности

ОПК-8.2/Нв2 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ОПК-8.2/Нв3 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ОПК-8.2/Нв4 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы

ОПК-8.2/Нв5 Контроль выполнения индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ОПК-8.2/Нв6 Контроль выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями

ОПК-8.2/Нв7 Выбор врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями

ОПК-8.2/Нв8 Назначение санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями

ОПК-8.2/Нв9 Проведение оценки эффективности и безопасности реализации реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов

ОПК-8.2/Нв10 Проведение оценки эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями



ОПК-8.3 Имеет представление о принципах и правилах организации и проведения реабилитационных и абилитационных мероприятий, показания и противопоказания к их назначению, правилах проведения оценки способности пациента осуществлять трудовую деятельность

*Знать:*

ОПК-8.3/Зн1 Нарушения в состоянии здоровья детей, приводящие к ограничению их жизнедеятельности

ОПК-8.3/Зн2 Показания для направления детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ОПК-8.3/Зн3 Показания для направления детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ОПК-8.3/Зн4 Показания к направлению детей с нарушениями в состоянии здоровья, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы

ОПК-8.3/Зн5 Методы контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ОПК-8.3/Зн6 Мероприятия по реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.3/Зн7 Медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.3/Зн8 Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий в соответствии с возрастом ребенка, диагнозом и клиническими проявлениями заболевания, с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.3/Зн9 Медицинские показания и противопоказания к назначению санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.3/Зн10 Методы оценки эффективности и безопасности реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

ОПК-8.3/Зн11 Методы оценки эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

*Уметь:*

ОПК-8.3/Ум1 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ОПК-8.3/Ум2 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ОПК-8.3/Ум3 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы

ОПК-8.3/Ум4 Оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ОПК-8.3/Ум5 Определять медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов и медицинской помощи

ОПК-8.3/Ум6 Определять врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.3/Ум7 Назначать санаторно-курортное лечение длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.3/Ум8 Контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ОПК-8.3/Ум9 Производить оценку эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

*Владеть:*

ОПК-8.3/Нв1 Определение нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности

ОПК-8.3/Нв2 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ОПК-8.3/Нв3 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ОПК-8.3/Нв4 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы

ОПК-8.3/Нв5 Контроль выполнения индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ОПК-8.3/Нв6 Контроль выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями

ОПК-8.3/Нв7 Выбор врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями

ОПК-8.3/Нв8 Назначение санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями

ОПК-8.3/Нв9 Проведение оценки эффективности и безопасности реализации реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов

ОПК-8.3/Нв10 Проведение оценки эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями

### 3. Место дисциплины в структуре ОП

Дисциплина (модуль) Б1.В.ДВ.03.06 «Орфанные заболевания» относится к формируемой участниками образовательных отношений части образовательной программы и изучается в семестре(ах): 7.

В процессе изучения дисциплины студент готовится к видам профессиональной деятельности и решению профессиональных задач, предусмотренных ФГОС ВО и образовательной программой.

### 4. Объем дисциплины и виды учебной работы

Период обучения	Общая трудоемкость (часы)	Общая трудоемкость (ЗЕТ)	Контактная работа (часы, всего)	Лекционные занятия (часы)	Практические занятия (часы)	Самостоятельная работа (часы)	Промежуточная аттестация (часы)
Седьмой семестр	72	2	48	14	34	24	Зачет
Всего	72	2	48	14	34	24	

### 5. Содержание дисциплины

#### 5.1. Разделы, темы дисциплины и виды занятий (часы промежуточной аттестации не указываются)

Наименование раздела, темы	Всего	Лекционные занятия	в т.ч. Внеаудиторная контактная работа	Практические занятия	в т.ч. Внеаудиторная контактная работа	Самостоятельная работа	Планируемые результаты обучения, соответствующие с результатами освоения программы
<b>Раздел 1. Орфанные заболевания</b>	<b>72</b>	<b>14</b>	<b>4</b>	<b>34</b>	<b>6</b>	<b>24</b>	ОПК-1.1 ОПК-1.2

Тема 1.1. Орфанные заболевания с поражением нервной системы. Нервно-мышечные болезни. Гликогенозы	11	2	2	4	1	5	ОПК-5.1 ОПК-5.2 ОПК-5.3 ОПК-7.1 ОПК-7.2 ОПК-7.3 ОПК-8.1 ОПК-8.2 ОПК-8.3
Тема 1.2. Орфанные заболевания с поражением опорно-двигательного аппарата. Мукополисахаридозы. Несовершенный остеогенез. Гипофосфатазия	11	2	2	4	1	5	
Тема 1.3. Орфанные заболевания с поражением кожи. Факоматозы. Буллезный эпидермолиз. Эктодермальные дисплазии. Врожденный ихтиоз. Болезнь Фабри.	11	2		4	1	5	
Тема 1.4. Орфанная гастроэнтерология. Заболевания с поражением печени: Острая перемежающаяся печеночная порфирия. Болезнь Вильсона у детей, (менкеса). Дефицит 3-гидроксиацил-коа дегидрогеназы жирных кислот с длинной углеродной цепью. Первичный ювенильный гемохроматоз (гемахроматоз 2-го типа. Болезнь Гоше, накопление кислой лизосомной липазы.	11	2		4	1	5	
Тема 1.5. Орфанная гастроэнтерология. Заболевания с поражением поджелудочной железы: Болезнь швахмана-Даймонда, Йохансана Близарда.	4			4			
Тема 1.6. Орфанная пульмонология (заболевания с поражением легких): Идиопатический фиброзирующий альвеолит, наследственная форма первичного спонтанного пневмоторакса, Грануломатоз Вегенера. Муковисцидоз.	6	2		4	1		
Тема 1.7. Понятие об аутовоспалительных заболеваниях как примере редких /орфанных болезней. Периодическая болезнь. Семейная средиземноморская Лихорадка.	13	4		5	1	4	
Тема 1.8. Зачет	5			5			

Итого	72	14	4	34	6	24	
-------	----	----	---	----	---	----	--

## 5.Содержание разделов, тем дисциплин и формы текущего контроля

### Раздел 1. Орфанные заболевания

(Лекционные занятия - 14ч.; Практические занятия - 34ч.; Самостоятельная работа - 24ч.)

Тема 1.1. Орфанные заболевания с поражением нервной системы. Нервно-мышечные болезни.

Гликогенозы

(Лекционные занятия - 2ч.; Практические занятия - 4ч.; Самостоятельная работа - 5ч.)

Гликогенозы — группа наследственных заболеваний, вызванных недостаточностью одного или нескольких ферментов, вовлечённых в синтез и распад гликогена, и характеризующихся накоплением патологических количеств или типов гликогена в тканях. Симптоматика возникает вследствие накопления гликогена или его промежуточных метаболитов или из-за недостатка конечных продуктов распада гликогена, особенно глюкозы.

Орфанные нервные и нервно-мышечные болезни (ОННМБ) представляют группу гетерогенных заболеваний, имеющих различную этиологию, патогенез и локализацию, при которых страдает морфофункциональная система, состоящая из двигательных единиц. Общим клиническим симптомокомплексом является мышечный синдром: признаки периферического пареза, снижение или отсутствие рефлексов, атрофические и дистрофические изменения поперечнополосатой мускулатуры, контрактуры суставов. Этот симптомокомплекс развивается при поражении всего периферического двигательного нейрона – от тела мотонейрона и его аксона до мышечного волокна. Мышечное волокно интегрировано в ЦНС и не может рассматриваться изолированно от нервной ткани как при изучении нормальных физиологических процессов, так при изучении патологии.

Орфанные заболевания с поражением нервно-мышечной системы могут дебютировать как в раннем возрасте (врожденные миопатии, конгенитальные синдромы, спинальная мышечная атрофия I, II типа) в виде синдрома «floppy baby» – «вялый ребёнок», так и в более старшем возрасте (спинальная мышечная атрофия III типа, болезнь Шарко–Мари–Тута, мышечная дистрофия Дюшенна).

#### Внеаудиторная контактная работа

Форма учебной деятельности	Вид работы	Содержание	Часы
Лекционные занятия	Видеолекция/Вебинар	1. Орфанные болезни. Что важно знать педиатру. Особенности организации и оказания медицинской помощи детям с редкими болезнями на современном этапе. Регистры, медико-социальные проблемы редких болезней. Интеграция паллиативной и специализированной помощи.(2ч) 2. Орфанные заболевания с поражением нервной системы. Нервно-мышечные болезни. Гликогенозы (2ч)	2
Практические занятия	ЭОС, Конференция, представление видео и мультимедийных презентаций	Нервно-мышечные болезни. Гликогенозы.	1

**Виды самостоятельной работы студентов (обучающихся)**

Вид работы	Содержание	Часы
Поиск и обзор литературы и электронных источников информации по индивидуально заданной теме	1. Основы профессионального общения. Работа в составе медицинской команды по оказанию помощи пациенту с редкими заболеваниями. Общение с родственниками. Получение и регистрация необходимой информации (1 час). 2. Распространенность орфанных болезней в мире, регистры (1 час).	2
Решение ситуационных задач, решение тестовых заданий	1. Гликогенозы 2. Нервно-мышечные заболевания	2
Составление алгоритма дифференциальной диагностики	Синдром «вялый ребенок».	1

*Тема 1.2. Орфанные заболевания с поражением опорно-двигательного аппарата. Мукополисахаридозы. Несовершенный остеогенез. Гипофосфатазия (Лекционные занятия - 2ч.; Практические занятия - 4ч.; Самостоятельная работа - 5ч.)*

Мукополисахаридозы (МПС) - группа наследственных болезней обмена веществ, связанных с нарушением метаболизма гликозаминогликанов (ГАГ), приводящее к поражению органов и тканей. Обусловлены данные заболевания мутациями генов, контролирующих процесс внутрилизосомного гидролиза макромолекул. Заболевания вызваны наследственными аномалиями обмена, проявляются в виде лизосомной болезни накопления: различных дефектов костной, хрящевой, соединительной тканей.

Незавершенный остеогенез (несовершенный остеогенез, НО), также известный как болезнь «хрустального человека» - является наследственным генетическим заболеванием соединительной ткани, причина которого связана либо с дефектом строения коллагена, то есть с нарушением его первичной структуры, либо с недостаточным его синтезом, что обусловлено мутацией в генах COL1A и COL1A2 (в 90 % случаев). Клинические признаки несовершенного остеогенеза в большинстве случаев включают повышенную ломкость костей в результате низкой прочности костной ткани, что приводит к повторным переломам, деформациям костей.

**Внеаудиторная контактная работа**

Форма учебной деятельности	Вид работы	Содержание	Часы
Лекционные занятия	Видеолекция/Вебинар	1. Орфанные заболевания с поражением опорно-двигательного аппарата. Мукополисахаридозы. Несовершенный остеогенез (Видео лекция 2 часа). 2. Орфанные заболевания. Гипофосфатазия. Болезнь Фабри- (Лекция в лекционном зале - 2 часа).	2
Практические занятия	ЭОС, Конференция, представление видео и мультимедийных презентаций	Мукополисахаридозы. Несовершенный остеогенез. Гипофосфатазия	1

**Виды самостоятельной работы студентов (обучающихся)**

Вид работы	Содержание	Часы
------------	------------	------

Поиск и обзор литературы и электронных источников информации по индивидуально заданной теме	Изменения уровня щелочной фосфатазы – взгляд педиатра	1
Решение ситуационных задач, решение тестовых заданий	Костные деформации в структуре орфанных болезней	2
Составление алгоритма дифференциальной диагностики	1. Мукополисахаридозы. 2. Диагностика гипофосфатазии.	2

*Тема 1.3. Орфанные заболевания с поражением кожи. Факоматозы. Буллезный эпидермолиз. Эктодермальные дисплазии. Врожденный ихтиоз. Болезнь Фабри.*

*(Лекционные занятия - 2ч.; Практические занятия - 4ч.; Самостоятельная работа - 5ч.)*

Редкие заболевания кожи многочисленны и разнородны, всего насчитывается около 600 таких синдромов и болезней.

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) входит в группу гетерогенных редких генодерматозов с развитием пузырей на участках травмирования кожи и слизистых оболочек. Этиопатогенезом всех форм заболевания является мутация генов, кодирующих структурные белки кератиноцитов и базальной мембраны. В последующем отсутствие продукции или снижение экспрессии этих белков приводит к нарушению межклеточных связей, разделению структур в эпидермисе или на уровне эпидермально-дермального соединения.

Ихтиоз – это большая группа генетически детерминированных болезней кожи с характерным нарушением процесса кератинизации (ороговения), клинически проявляющаяся поражением всего или большей части кожного покрова с наличием гиперкератоза и/или шелушения.

Эктодермальная дисплазия– это генетическое нарушение развития эктодермы, характеризующееся пороками развития таких эктодермальных структур как кожа, волосы, зубы и потовые железы. Она включает три подтипа, почти не различимых по клиническим признакам, ключевым симптомом для которых является нарушение потоотделения: синдром Криста-Сименса-Турена (X-сцепленный тип наследования), аутосомно-рецессивная и аутосомно-доминантная гипогидротическая эктодермальная дисплазия, а также четыре редких подтипа, ключевым симптомом для которых является иммунодефицит гипогидротическая эктодермальная дисплазия с иммунодефицитом).

Болезнь Фабри (БФ) или болезнь Андерсона-Фабри – наследственное заболевание, относящееся к группе лизосомных болезней накопления (ЛБН), обусловленное снижением или отсутствием активности фермента  $\alpha$ -галактозидазы А (АГАЛ). Дефицит фермента приводит к накоплению гликофосфолипидов в лизосомах клеток различных органов, включая сердце, почки, нервную систему и эндотелий сосудов. Заболевание носит прогрессирующий мультисистемный характер, характеризуется снижением качества и продолжительности жизни. Без соответствующего лечения смертельный исход, как правило, наступает на 4-5м десятилетии жизни от сердечно-сосудистых, цереброваскулярных осложнений или почечной недостаточности.

#### Внеаудиторная контактная работа

Форма учебной деятельности	Вид работы	Содержание	Часы
Практические занятия	ЭОС, Конференция, представление видео и мультимедийных презентаций	Буллезный эпидермолиз. Эктодермальные дисплазии. Врожденный ихтиоз. Болезнь Фабри.	1

#### Виды самостоятельной работы студентов (обучающихся)

Вид работы	Содержание	Часы
Поиск и обзор литературы и электронных источников информации по индивидуально заданной теме	Современные аспекты лечения орфанных болезней с поражением кожи	1
Составление алгоритма	Факоматозы.	2
Составление алгоритма дифференциальной диагностики	Диагностика болезни Фабри.	2

*Тема 1.4. Орфанная гастроэнтерология. Заболевания с поражением печени: Острая перемежающаяся печеночная порфирия. Болезнь Вильсона у детей, (менкеса). Дефицит 3-гидроксиацил-коа дегидрогеназы жирных кислот с длинной углеродной цепью. Первичный ювенильный гемохроматоз (гемахроматоз 2-го типа. Болезнь Гоше, накопление кислой лизосомной липазы.*

*(Лекционные занятия - 2ч.; Практические занятия - 4ч.; Самостоятельная работа - 5ч.)*

Орфанные заболевания печени это разнородная группа заболеваний имеющих генетическую природу объединяющих болезни нарушения обмена веществ и/или болезни накопления.

#### Внеаудиторная контактная работа

Форма учебной деятельности	Вид работы	Содержание	Часы
Практические занятия	ЭОС, Конференция, представление видео и мультимедийных презентаций	Острая перемежающаяся печеночная порфирия. Болезнь Вильсона у детей, (менкеса). Дефицит 3-гидроксиацил-коа дегидрогеназы жирных кислот с длинной углеродной цепью. Первичный ювенильный гемохроматоз (гемахроматоз 2-го типа. Болезнь Гоше. Дефицит кислой лизосомной липазы.	1

#### Виды самостоятельной работы студентов (обучающихся)

Вид работы	Содержание	Часы
Поиск и обзор литературы и электронных источников информации по индивидуально заданной теме	1. Органические ацидурии. 2. Возможности тандемной масс-спектрометрии.	1
Решение ситуационных задач, решение тестовых заданий	1. Болезни накопления Болезнь Гоше. 2. Накопление кислой лизосомной липазы. 3. Болезнь Вильсона у детей, (менкеса).	2
Составление алгоритма немедикаментозных мероприятий в терапии	1. Дефицит 3-гидроксиацил-коа дегидрогеназы жирных кислот с длинной углеродной цепью (Составление рациона питания, как варианта терапии). 2. Диетотерапия при органических ацидуриях	2

*Тема 1.5. Орфанная гастроэнтерология. Заболевания с поражением поджелудочной железы: Болезнь швахмана-Даймонда, Йохансана Близарда.*

*(Практические занятия - 4ч.)*



Выделяют врожденные и приобретенные заболевания ПЖ, протекающие с экзокринной панкреатической недостаточностью. К редким наследственным заболеваниям ПЖ относятся: синдромы Швахмана — Даймонда (Shwachman — Bodian — Diamond syndrome, Shwachman — Diamond syndrome; СШД) и Йохансона — Близзарда (Johanson — Blizzard syndrome).

СШД — аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся недостаточностью экзокринной функции ПЖ, цитопениями (в первую очередь нейтропенией) и костными аномалиями.

Синдром Йохансона — Близзарда — врожденное аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся тяжелой панкреатической недостаточностью в сочетании с множественными пороками развития и нанизмом.

*Тема 1.6. Орфанная пульмонология (заболевания с поражением легких): Идиопатический фиброзирующий альвеолит, наследственная форма первичного спонтанного пневмоторакса, Грануломатоз Вегенера. Муковисцидоз.*

*(Лекционные занятия - 2ч.; Практические занятия - 4ч.)*

Редкие( орфанные) заболевания легких у детей, включает как собственно наследственные, врожденные, интерстициальные и другие редкие заболевания легких так и легочные поражения при другой редкой патологии.

Можно выделить ряд особенностей характерных для редких заболеваний:

- первые проявления заболевания в большинстве случаев проявляются уже в раннем возрасте.
- для заболевания характерно хроническое прогрессирующее течение, что нередко приводит к инвалидности
- выраженная резистентность к терапии.

На портале ORPHA.NET (2015г) 187 заболеваний при которых поражение легких является единственным клиническим или ведущим симптомом.

#### Внеаудиторная контактная работа

Форма учебной деятельности	Вид работы	Содержание	Часы
Практические занятия	ЭОС, Конференция, представление видео и мультимедийных презентаций	Идиопатический фиброзирующий альвеолит. Наследственная форма первичного спонтанного пневмоторакса. Грануломатоз Вегенера. Муковисцидоз.	1

*Тема 1.7. Понятие об аутовоспалительных заболеваниях как примере редких /орфанных болезней*

*Периодическая болезнь. Семейная средиземноморская Лихорадка.*

*(Лекционные занятия - 4ч.; Практические занятия - 5ч.; Самостоятельная работа - 4ч.)*

Аутовоспалительные заболевания — моногенные заболевания, обусловленные мутациями в генах, участвующих в реализации иммунного ответа системы врожденного иммунитета. Указанные патологические состояния характеризуются отсутствием аутоантител или антигенспецифических Т лимфоцитов. Это делает их отличными с патогенетической точки зрения от классических аутоиммунных заболеваний, таких как системная красная волчанка, ревматоидный артрит и т. д. При этих болезнях также отсутствуют четкая связь с антигенами главного комплекса гистосовместимости (HLA) и половые различия. Данная патология иммунной системы связана с активацией и поддержанием воспаления в системе врожденного иммунитета, преимущественно в моноцитах и макрофагах. Т и В лимфоцитам, которые занимают важное место в развитии аутоиммунных заболеваний, выработке аутоантител, отводится второстепенная роль в гетерогенной группе редких, наследственно обусловленных состояний. В этом состоит принципиальное различие между двумя классами заболеваний. Термин «аутовоспалительные заболевания» появился в 1999 г. благодаря Дену Кастнеру. В настоящее время перечень аутовоспалительных заболеваний постоянно пополняется. Начиная с 1997 г. ежегодно описывают новые болезни и синдромы, а также новые гены, ответственные за их развитие.

#### Внеаудиторная контактная работа

Форма учебной деятельности	Вид работы	Содержание	Часы
Практические занятия	ЭОС, Конференция, представление видео и мультимедийных презентаций	Периодическая болезнь. Семейная средиземноморская Лихорадка.	1

#### Виды самостоятельной работы студентов (обучающихся)

Вид работы	Содержание	Часы
Решение ситуационных задач, решение тестовых заданий	Диагностика аутовоспалительных синдромов	2
Составление алгоритма дифференциальной диагностики	Аутовоспалительные синдромы	2

#### Тема 1.8. Зачет

(Практические занятия - 5ч.)

Зачет по дисциплине включает в себя:

- собеседование по теоретическим вопросам
- решение тестовых заданий
- решение ситуационной задачи

#### Текущий контроль

Вид (форма) контроля, оценочные материалы
Тестирование
Теоретические вопросы/Собеседование
Клиническая задача/Ситуационная задача

### 6. Рекомендуемые образовательные технологии

Образовательные технологии, используемые при реализации различных видов учебной работы и дающие наиболее эффективные результаты освоения дисциплины:

- Традиционные формы организации учебного процесса (лекция, практическое занятие и т.д.).
- Внеаудиторная контактная работа (составление схемы дифференциальной диагностики, в рамках проектной деятельности: решение ситуационных задачи кейс-задач, решение тестовых

заданий; поиск и обзор литературы и электронных источников информации по индивидуально заданной теме; анализ историй болезни)

- Активные и интерактивные формы обучения.

В процессе освоения дисциплины используются следующие образовательные технологии: лекции, практические занятия, самостоятельная работа студентов. Применяются следующие виды и формы работы: устный опрос, компьютерное тестирование, решение ситуационных задач. На практических занятиях наиболее важными представляются методы анализа проблемной ситуации, решение и обсуждение задач. Широко используются активные и интерактивные формы проведения практического занятия: метод кейсов. Преподаватели при работе со студентами применяют обучающие мастер-классы, примерами которых являются присутствие клинических обходах, выполняемых заведующим и доцентами кафедры, врачами стационаров.

Внеаудиторная контактная работа включает: лекции с использованием дистанционных информационных и телекоммуникационных технологий (видео-лекция) с размещением на образовательных платформах, в том числе на платформе ЭОС (Moodle). Контроль освоения учебного материала осуществляется преподавателем в виде: тестов, кейс-задач, в том числе с использованием системы Moodle). Реализация проектной деятельности включает:

- поиск и обзор литературы и электронных источников информации по индивидуально заданной теме;
- решение ситуационных задач, решение тестовых заданий;
- разработку мультимедийных презентаций;
- написание рефератов (эссе), анализ статистических и фактических материалов по заданной теме, аналитический разбор научной литературы. – это вид внеаудиторной контактной работы

Обучающиеся участвуют в научно-практических конференциях с последующим контролем (посещаемость, тестирование, интерактивный опрос) и зачетом трудоемкости дисциплины в часах или зачетных единицах.

Для реализации образовательных программ в рамках метода e-learning открыт доступ к учебно-методическим материалам в электронной системе поддержки дистанционного обучения ЭОС. Студенты имеют доступ к учебно-методическим материалам кафедр. Для выполнения контрольных заданий, подготовки к практическим и семинарским занятиям, поиска необходимой информации широко используются возможности глобальной сети Интернет.

Студенты обучаются с использованием электронных репозиторий: преподаватели демонстрируют студентам обучающие и демонстрационные видеофильмы, предоставляют ссылки на информационный материал в сети Интернет, демонстрируют результаты своих научных разработок, научных конференций.

## **7. Материально-техническое и учебно-методическое обеспечение дисциплины**

### **7.1. Перечень основной и дополнительной учебной литературы**

#### *Основная литература*

1. Петрухин, А.С. Детская неврология : Том 2: учебник / А.С. Петрухин. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 560 с. - 978-5-9704-4695-9. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970446959.html> (дата обращения: 03.08.2023). - Режим доступа: по подписке

2. Петрухин, А.С. Детская неврология : Том 2: учебник / А.С. Петрухин. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 560 с. - 978-5-9704-4695-9. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970446959.html> (дата обращения: 05.05.2022). - Режим доступа: по подписке

3. Петрухин, А.С. Детская неврология : Том 2: учебник / А.С. Петрухин. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 560 с. - 978-5-9704-4695-9. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970446959.html> (дата обращения: 25.04.2024). - Режим доступа: по подписке

4. Чучалин, А.Г. Энциклопедия редких болезней: справочник / А.Г. Чучалин. - Москва: Литтерра, 2014. - 672 с. - ISBN 978-5-4235-0136-5. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785423501365.html> (дата обращения: 03.08.2023). - Режим доступа: по подписке

5. Чучалин, А.Г. Энциклопедия редких болезней: справочник / А.Г. Чучалин. - Москва: Литтерра, 2014. - 672 с. - ISBN 978-5-4235-0136-5. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785423501365.html> (дата обращения: 05.05.2022). - Режим доступа: по подписке

6. Чучалин, А.Г. Энциклопедия редких болезней: справочник / А.Г. Чучалин. - Москва: Литтерра, 2014. - 672 с. - ISBN 978-5-4235-0136-5. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785423501365.html> (дата обращения: 25.04.2024). - Режим доступа: по подписке

#### *Дополнительная литература*

1. Лукин, Е.А. Болезнь Гоше: практическое руководство / Е.А. Лукин. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 64 с. - ISBN 978-5-904090-77-7. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785904090777.html> (дата обращения: 03.08.2023). - Режим доступа: по подписке

2. Лукин, Е.А. Болезнь Гоше: практическое руководство / Е.А. Лукин. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 64 с. - ISBN 978-5-904090-77-7. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785904090777.html> (дата обращения: 05.05.2022). - Режим доступа: по подписке

3. Лукин, Е.А. Болезнь Гоше: практическое руководство / Е.А. Лукин. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 64 с. - ISBN 978-5-904090-77-7. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785904090777.html> (дата обращения: 25.04.2024). - Режим доступа: по подписке

4. Бочков, Н.П. Наследственные болезни: монография / Н.П. Бочков, Е.К. Гинтер, В.П. Пузырев. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 936 с. - ISBN 978-5-9704-2469-8. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970424698.html> (дата обращения: 03.08.2023). - Режим доступа: по подписке

5. Бочков, Н.П. Наследственные болезни: монография / Н.П. Бочков, Е.К. Гинтер, В.П. Пузырев. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 936 с. - ISBN 978-5-9704-2469-8. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970424698.html> (дата обращения: 05.05.2022). - Режим доступа: по подписке

6. Наследственные болезни: практическое руководство / Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 464 с. - ISBN 978-5-9704-3969-2. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970439692.html> (дата обращения: 03.08.2023). - Режим доступа: по подписке

7. Наследственные болезни: практическое руководство / Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 464 с. - ISBN 978-5-9704-3969-2. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970439692.html> (дата обращения: 05.05.2022). - Режим доступа: по подписке

## **7.2. Профессиональные базы данных и ресурсы «Интернет», к которым обеспечивается доступ обучающихся**

### *Профессиональные базы данных*

1. <https://www.studentlibrary.ru/> - ЭБС "КОНСУЛЬТАНТ СТУДЕНТА"
2. <https://www.rosmedlib.ru/> - ЭБС "Консультант врача"

### **7.3. Программное обеспечение и информационно-справочные системы, используемые при осуществлении образовательного процесса по дисциплине**

Для реализации образовательных программ открыт доступ к учебно-методическим материалам в системе поддержки дистанционного обучения – ЭОС Moodle. Студенты имеют доступ к учебно-методическим материалам кафедр. Для выполнения контрольных заданий, подготовки к практическим и семинарским занятиям, поиска необходимой информации широко используются возможности глобальной сети Интернет.

Студенты обучаются с использованием электронных репозиторий: преподаватели демонстрируют студентам обучающие и демонстрационные видеофильмы, предоставляют ссылки на информационный материал в сети Интернет, демонстрируют результаты своих научных разработок, научных конференций.

#### *Перечень программного обеспечения*

*(обновление производится по мере появления новых версий программы)*

1. СЭО ЗКЛ Русский Moodle;
2. Антиплагиат;
3. Антивирусное программное обеспечение Kaspersky Endpoint Security для бизнеса;
4. Программный продукт «1С: Университет ПРОФ»;
5. MS Office Professional Plus, Версия 2010,;
6. MS Office Standard, Версия 2013;
7. MS Windows Professional, Версия XP;
8. MS Windows Professional, Версия 7;
9. MS Windows Professional, Версия 8;
10. MS Windows Professional, Версия 10;
11. Программный продукт «1С: Управление учебным центром»;
12. MS Office Professional Plus, Версия 2013,;
13. MS Windows Remote Desktop Services - Device CAL, Версия 2012;
14. MS Windows Server - Device CAL, Версия 2012;
15. MS Windows Server Standard, Версия 2012;
16. MS Exchange Server Standard, Версия 2013;
17. MS Exchange Server Standard CAL - Device CAL, Версия 2013;
18. Kaspersky Security для виртуальных сред, Server Russian Edition;
19. MS Windows Server Standard - Device CAL, Версия 2013 R2;
20. MS SQL Server Standard Core, Версия 2016;
21. System Center Configuration Manager Client ML, Версия 16.06;
22. Программа для ЭВМ Statistica Ultimate Academic 13 сетевая на 5 пользователей ;
23. 1С:Документооборот государственного учреждения 8.;

#### *Перечень информационно-справочных систем*

*(обновление выполняется еженедельно)*

1. Система «КонсультантПлюс»;

#### 7.4. Специальные помещения, лаборатории и лабораторное оборудование

Университет располагает на праве собственности и ином законном основании материально-технической базой для обеспечения образовательной деятельности (помещения и оборудование) для реализации ОПОП ВО специалитета/направления подготовки по Блоку 1 «Дисциплины (модули)», Блоку 2 «Практики» (в части учебных практик) и Блоку 3 «Государственная итоговая аттестация» в соответствии с учебным планом.

Материально-техническая база соответствует действующим противопожарным правилам и нормам, обеспечивает проведение всех видов учебных занятий, практической и научно-исследовательской работ обучающихся, предусмотренных рабочим учебным планом.

##### Учебные аудитории

Аудитория №198 (№1) (ГБУЗ ТО "ОКБ №2", ул. Мельникайте, д. 75, корп. 2, 1 этаж)

Доска аудиторная - 1 шт.

Манекен педиатрический универсальный - 1 шт.

Парта - 5 шт.

принтер - 1 шт.

Стол преподавателя - 1 шт.

Стул ученический - 18 шт.

тумба - 1 шт.

Аудитория №197 (№2) (ГБУЗ ТО "ОКБ №2", ул. Мельникайте, д. 75, корп. 2, 1 этаж)

Манекен педиатрический универсальный - 2 шт.

МФУ - 1 шт.

Парта - 4 шт.

стол компьютерный - 1 шт.

Стул ученический - 12 шт.

Аудитория №196 (№3) (ГБУЗ ТО "ОКБ №2", ул. Мельникайте, д. 75, корп. 2, 1 этаж)

Доска аудиторная - 1 шт.

Парта - 5 шт.

полка книжная - 1 шт.

Проектор - 1 шт.

Стул ученический - 15 шт.