

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
**«РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА»**
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)

СОГЛАСОВАНО

Декан факультета подготовки
кадров высшей квалификации
ФГАОУ ВО РНИМУ
им. Н.И. Пирогова Минздрава России

_____ М.В. Хорева

«23» июня 2022 г.

**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)
«НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ»**

Специальность

31.08.43 Нефрология

Направленность (профиль) программы

Нефрология

Уровень высшего образования

подготовка кадров высшей квалификации

Москва, 2022 г.

Рабочая программа дисциплины (модуля) «Наследственные болезни почек у детей» разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.43 Нефрология (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утверждённым приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 02.02.2022 № 102, педагогическими работниками межкафедрального объединения кафедр госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина педиатрического факультета и кафедры педиатрии им. академика М.Я. Студеникина лечебного факультета

№	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность в Университете, кафедра
1	Паунова Светлана Стояновна	Д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой педиатрии им. академика М.Я. Студеникина ЛФ
2	Петросян Эдита Константиновна	Д.м.н., профессор	Профессор кафедры госпитальной педиатрии им. академика ВА Таболина ПФ
3	Манджиева Элеонора Тавановна	К.м.н., доцент	Доцент кафедры педиатрии им. академика М.Я. Студеникина ЛФ
4	Молчанова Мария Сергеевна	К.м.н., доцент	Доцент кафедры госпитальной педиатрии им. академика ВА Таболина ПФ
5	Биногерова Зухра Хызыровна	К.м.н., ассистент	Ассистент кафедры педиатрии им. академика М.Я. Студеникина ЛФ

Рабочая программа дисциплины (модуля) «Наследственные болезни почек у детей» рассмотрена и одобрена на заседании межкафедрального объединения по специальности 31.08.43 Нефрология.

протокол № 2 от «25» мая 2022 г.

Руководитель межкафедрального объединения _____/Паунова С.С./

ОГЛАВЛЕНИЕ

1. Цель и задачи изучения дисциплины (модуля), требования к результатам освоения дисциплины (модуля).....	4
2. Объем дисциплины (модуля) по видам учебной работы.....	8
3. Содержание дисциплины (модуля).....	8
4. Учебно-тематический план дисциплины (модуля)	11
5. Учебно-методическое обеспечение самостоятельной работы обучающихся	11
6. Оценочные средства для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся	13
7. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины (модуля)	13
8. Материально-техническое обеспечение дисциплины (модуля)	16
9. Методические указания для обучающихся по изучению дисциплины (модуля)	16
10. Методические рекомендации преподавателю по организации учебного процесса по дисциплине (модулю).....	17
Приложение 1 к рабочей программе по дисциплине (модулю).....	19

1. Цель и задачи изучения дисциплины (модуля), требования к результатам освоения дисциплины (модуля)

Цель изучения дисциплины (модуля)

Совершенствование знаний, умений и навыков в диагностике и лечении врожденных и наследственно-обусловленных заболеваний почек, необходимых для практической деятельности врача-нефролога.

Задачи дисциплины (модуля)

1. Приобретение современных углубленных знаний об эпидемиологии, этиологии, патогенезе и особенностях наследственных заболеваний почек;
2. Приобретение знаний о методах ранней диагностики и профилактики наследственной и врожденной патологии;
3. Приобретение знаний, умений и навыков в современных методиках обследования больных с наследственными заболеваниями почек, интерпретации данных клинических, лабораторных, инструментальных и морфологических методов диагностики;
4. Приобретение знаний, умений и навыков в современных методах лечения наследственных заболеваний почек, в том числе медикаментозного и немедикаментозного;
5. Приобретение и совершенствование навыков консультирования при проведении пренатальной диагностики и массового скрининга новорожденных с соблюдением этических норм;
6. Приобретение умений и навыков анализа научно-медицинской информации, опираясь на принципы доказательной медицины с целью совершенствования своей профессиональной деятельности.

Требования к результатам освоения дисциплины (модуля)

Формирование универсальных и профессиональных компетенций у обучающихся в рамках изучения дисциплины (модуля) предполагает овладение системой теоретических знаний по выбранной специальности и формирование соответствующих умений и (или) владений.

Таблица 1

Код и наименование компетенции, индикатора достижения компетенции	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю)	
УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте		
УК-1.1 Анализирует достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Знать	– знать возрастные особенности, норму и патологию почек;
	Уметь	– анализировать и систематизировать данные периодической литературы по специальности; – определять качество научных публикаций с позиций доказательной медицины;
	Владеть	– навыками поиска, отбора и критического чтения периодической литературы по специальности; – навыками анализа эффективности методов диагностики и лечения с позиций доказательной медицины;
УК-1.2 Оценивает	Знать	– профессиональные источники информации;

возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Уметь	– пользоваться профессиональными источниками информации;
	Владеть	– технологией дифференциально-диагностического поиска на основании данных обследования и использования профессиональных источников информации;
ПК-1. Способен к оказанию медицинской помощи пациентам по профилю "нефрология", в том числе реципиентам трансплантированной почки		
ПК-1.1 Проводит обследование пациентов, в том числе реципиентов трансплантированной почки, в целях выявления заболеваний и (или) нарушений функции почек и постановки диагноза	Знать	– Эмбриологию, анатомия и физиология почек у взрослых и детей в норме, при заболеваниях и (или) нарушениях функции почек – Основы топографической анатомии органов брюшной полости и забрюшинного пространства, эмбриологию мочеполовой системы; – Основные вопросы нормальной физиологии выделительной системы; – Патологическую физиологию почек; – Этиология и патогенез, патоморфология, клиническая картина, классификация, дифференциальная диагностика, особенности течения и исходы наследственных нефрологических заболеваний и их осложнений с учетом возрастных особенностей – Общие и функциональные методы исследования в нефрологии; – Специальные методы исследования в нефрологии (рентгенологические, радиологические, ультразвуковые и др.);
	Уметь	– Осуществлять сбор жалоб, анамнеза болезни и жизни у пациентов (их законных представителей) с наследственными заболеваниями и (или) нарушениями функций почек – Проводить осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек – Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от пациентов с наследственными заболеваниями (их законных представителей) – Пользоваться методами осмотра и обследования пациентов с наследственными заболеваниями и (или) нарушениями функций почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи – Оценивать анатомо-функциональное состояние почек и мочевыводящих путей в норме, при заболеваниях и (или) нарушениях функции почек – Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек. – Применять алгоритм постановки предварительного диагноза, клинического диагноза и заключительного диагноза – Обосновывать и планировать объем лабораторных исследований пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Интерпретировать и анализировать результаты лабораторных исследований пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек
	Владеть	– Навыками сбора жалоб, анамнеза у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек (их законных представителей) – Навыками осмотра, пальпации, перкуссии, аускультации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек

		<ul style="list-style-type: none"> – Формулированием предварительного диагноза и составление плана лабораторных и инструментальных исследований пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек – Навыками направления пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек на лабораторные исследования в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками направления пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек на инструментальные исследования в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками комплексной оценки результатов лабораторных и инструментальных методов (в т.ч. молекулярно-генетических)
<p>ПК-1.2 Назначает лечение и контролирует его эффективность и безопасность у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в том числе реципиентов трансплантированной почки</p>	<p>Знать</p> <p>Уметь</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Современные методы лечения пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек – Методы медикаментозного лечения, медицинские показания к применению медицинских изделий, лечебного питания у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в нефрологии; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные – Методы немедикаментозного лечения заболеваний почек; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные – Современные методы и подходы к терапии наследственной и наследственно обусловленной патологии человека: основы генной и клеточной терапии, принципы диетотерапии при наследственных болезнях обмена, принципы таргетной противоопухолевой терапии и др.; – Принципы оказания медико-генетической помощи (основы медико-генетического консультирования); – Вопросы реабилитации при наследственной патологии; <ul style="list-style-type: none"> – Разрабатывать план лечения пациентов с наследственными заболеваниями почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Назначать лекарственные препараты, лечебное питание пациентам с наследственными заболеваниями почек, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов с наследственными заболеваниями почек – Оценивать эффективность и безопасность

		<p>немедикаментозного лечения у пациентов с наследственными заболеваниями почек</p> <ul style="list-style-type: none"> – Разрабатывать план подготовки пациентов с наследственными заболеваниями почек к проведению манипуляций – Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками разработки плана лечения пациентов с наследственными заболеваниями почек с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками назначения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания пациентам с наследственными заболеваниями почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками оценки эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов с наследственными заболеваниями почек – Навыками назначения немедикаментозного лечения: физиотерапевтических методов, лечебной физкультуры – пациентам с наследственными заболеваниями почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Оценка эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у пациентов с наследственными заболеваниями почек – Оказание паллиативной медицинской помощи пациентам с наследственными заболеваниями почек при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками;
<p>ПК-1.6 Проводит и контролирует эффективность мероприятий по формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения с целью профилактики заболеваний и нарушений функции почек</p>	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Формы и методы санитарно-просветительной работы среди пациентов (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики наследственных заболеваний почек – Формы и методы пропаганды медико-генетических знаний среди медицинских работников и населения. – Методы ранней диагностики и профилактики наследственной и врожденной патологии: <ul style="list-style-type: none"> - Медико-генетическое консультирование (МГК), - скрининговые программы, - программы мониторинга врожденных пороков развития (ВПР), - подходы к пресимптоматической, предимплантационной, пренатальной диагностике - факторы риска возникновения впр и развития мультифакториальных состояний – Принципы организации неонатального скрининга на фенилкетонурию, гипотиреоз, адреногенитальный синдром, муковисцидоз, галактоземию. – Принципы организации пренатальной диагностики наследственных болезней и пренатального скрининга на ВПР и хромосомные болезни. – Порядок санитарно-профилактического и лекарственного обеспечения больных с наследственной патологией; – Методы профилактики врожденной и наследственной

		патологии
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Проводить диспансерное наблюдение пациентов с наследственными заболеваниями и (или) нарушениями функции почек – Оценивать результаты скрининга (неонатального, пренатального и др.) – оценивать результаты мониторинга ВПР – оценивать результаты пресимптоматической, предимплантационной, пренатальной диагностики – формировать на основании полученных результатов скрининга группы риска – составлять план дальнейшего обследования, диспансеризации, лечения и реабилитации – осуществлять взаимодействие с другими службами здравоохранения с целью направления пациента на последующие лечение и реабилитацию – осуществлять просветительскую работу (подготовить сообщение на заданную тему) – Взаимодействовать с врачами-специалистами по вопросам профилактики наследственных заболеваний и (или) нарушений функции почек
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Проведение санитарно-просветительской работы среди пациентов с наследственными заболеваниями и (или) нарушениями функции почек. – Организация и проведение скрининга наследственных заболеваний и (или) нарушений функции почек, в том числе обследование родственников больных с установленными хроническими болезнями почек и больных, страдающих артериальной гипертензией, распространенным атеросклерозом, сахарным диабетом

2. Объем дисциплины (модуля) по видам учебной работы

Таблица 2

Виды учебной работы	Всего, час.	Объем по полугодиям			
		1	2	3	4
Контактная работа обучающегося с преподавателем по видам учебных занятий (Контакт. раб.):	90	-	90	-	-
Лекционное занятие (Л)	6	-	6	-	-
Семинарское/практическое занятие (СПЗ)	84	-	84	-	-
Консультации (К)	-	-	-	-	-
Самостоятельная работа обучающегося, в том числе подготовка к промежуточной аттестации (СР)	18	-	18	-	-
Вид промежуточной аттестации: Зачет (З), Зачет с оценкой (ЗО), Экзамен (Э)	<i>Зачет</i>	-	3	-	-
Общий объем	в часах	-	108	-	-
	в зачетных единицах	3	-	3	-

3. Содержание дисциплины (модуля)

Раздел 1. Проблемы социальной гигиены в медицинской генетике. Организация медико-генетической помощи населению

Нормативные документы в области медицинской генетики. Перспективы развития медицинской генетики и медико-генетической службы в России. Социальные аспекты медицинской генетики.

Организация неонатального скрининга на фенилкетонурию, гипотиреоз, адреногенитальный синдром, муковисцидоз, галактоземию. Организация пренатальной

диагностики наследственных болезней и пренатального скрининга на ВПР и хромосомные болезни. Генетические регистры. Экономическая эффективность медико-генетической службы.

Раздел 2. Теоретические основы клинической нефрологии

2.1. Эмбриология, анатомия и физиология почек

Эмбриология. Голонефрос. Этапы развития почки: пронефрос, мезанефрос, метанефрос. Аномалии развития почки.

Анатомия мочеполовых органов и забрюшинного пространства. Топография почек, мочеточников, мочевого пузыря, предстательной железы и наружных половых органов. Кровоснабжение и иннервация мочеполовых органов. Послойное строение поясничной области.

Физиология. Механизм образования первичной мочи. Процессы секреции и реабсорбции. Механизм осморегуляции. Почки как орган поддержания гомеостаза организма. Понятие о суммарных (экскреторной и эндокринной) и парциальных функциях почек. Регуляция водно-электролитного и кислотно-щелочного обменов. Роль почки в эритропоэзе.

2.2. Семиотика наследственных заболеваний почек

Минимальный мочевой синдром. Определение суточной протеинурии, классификация протеинурий. Макро- и микрогематурия. Пиурия, лейкоцитурия и их трактовка.

Нефротический синдром, гиперлипидемия, липидурия. Причины полостных и тканевых отеков.

Люмбалгический синдром при болезнях почек.

Артериальная гипертензия при заболеваниях почек, выраженность нарушений регуляции артериального давления.

Нефритический синдром.

Дизурический синдром (ишурия, поллакиурия, странгурия)

Анурия, олигурия, полиурия: оценка и трактовка.

Нарушения регуляции уровня гемоглобина при болезнях почек.

Симптомы острой и хронической почечной недостаточности. Состояние кислотно-основного состояния (КОС) при болезнях почек с нарушением функции; степень расстройств концентрационной функции почек. Уремия, уремическая кома.

Почечная маска системных заболеваний и дифференциальная диагностика.

Раздел 3. Клиническая генетика, характеристика наследственных болезней

3.1 Наследственность и патология

Этиология и патогенез наследственной патологии: Общая характеристика наследственных болезней. Классификация наследственных болезней. Типы наследования. Семиотика наследственных болезней (учение о признаках наследственных болезней). Понятие синдрома, следствия, ассоциации. Понятие о больших и малых аномалиях развития (БАР и МАР). Понятие о минимальных диагностических признаках как ядра синдрома. Значение пенетрантности и экспрессивности при постановке диагноза наследственного заболевания.

Принципы диагностики наследственных болезней: Клинические, инструментальные и лабораторные методы диагностики.

Принципы лечения наследственных болезней и болезней с наследственным предрасположением: Симптоматические методы лечения; Патогенетическое лечение, коррекция обмена; Заместительная терапия; Этиологическое лечение. Генотерапия; Адаптивная среда как метод лечения; Медико-социальная реабилитация.

3.2 Врожденные аномалии развития

Клинические проявления действия тератогенных факторов. Ошибки морфогенеза: порок развития, дизрупция, дисплазия, деформация. Международная классификация врожденных аномалий до пересмотра ВОЗ. Международная классификация врожденных

аномалий развития X пересмотра. Классификация врожденных аномалий в зависимости от: времени воздействия в процессе онтогенеза, причинно-следственных отношений, множественности поражения.

3.3 Хромосомные болезни

Общая характеристика: Определение понятия хромосомных болезней, их классификация, распространенность в популяциях. Мозаичные и полные формы хромосомных болезней. Факторы, влияющие на возникновение хромосомной патологии: генотип, возраст, пол, элиминация аномальных гамет и зигот. Удельный вес хромосомной патологии в этиологии спонтанных аборт. Основные показания для проведения хромосомного анализа.

Клинико-цитогенетическая характеристика синдромов, связанных с аномалиями в системе половых хромосом, связанных с числовыми аномалиями аутосом, микроцитогенетические синдромы. Поражение почек в рамках хромосомных аберраций.

Особенности медико-генетического консультирования в семьях с частичными моно- и трисомиями.

Раздел 4. Врожденные и наследственно-обусловленные заболевания почек у детей

4.1 Аномалии формирования почечной ткани

Частота встречаемости аномалий органов мочеполовой системы. Эмбриологические данные о развитии почек и верхних мочевых путей. Современная классификация аномалии формирования почечной ткани. Клиническое значение аномалий почек — нарушения функции почек при аномалиях почек. Возможные диагностические и тактические ошибки при аномалиях почек. Виды аномалий формирования почечной ткани: **Бескისტозные дисплазии:** Нормонефроническая гипоплазия, олигомеганефроническая гипоплазия. Этиология, патогенез. Симптоматика. Принципы диагностики (рентгенологические, радиологические, гистологические). Дифференциальная диагностика. Принципы наблюдения и лечения. **Кистозные дисплазии:** Медуллярная кистозная дисплазия (нефронофтиз Фанкони). Определение. Симптоматика. Методы диагностики. Клинические, лабораторные, рентгенологические, ультразвуковые признаки медуллярной кистозной дисплазии. Дифференциальная диагностика с другими формами кистозных дисплазий. Тактика лечения и наблюдения больных с нефронофтизом Фанкони. Мультикистозная дисплазия. Определение. Этиология, патогенез. Симптоматика. Рентгенодиагностика. Дифференциальная диагностика. Осложнения мультикистозной дисплазии. Виды консервативной и хирургической терапии. Возможные осложнения оперативного лечения. Поликистоз почек аутосомно-рецессивный и аутосомно-доминантный. Клинические, лабораторные, рентгенологические, ультразвуковые признаки поликистоза. Дифференциальная диагностика поликистоза аутосомно-рецессивного, аутосомно-доминантного и простых кист почек. Консервативное и хирургическое лечение поликистоза почек. Возможности трансплантации почек при поликистозе. Новые подходы к профилактике кистозного поражения почек. Болезнь Hippel-Lindau, бугорковый склероз. Ювенильные кистозные нефропатии. Генетика, диагностика и дифференциальная диагностика кистозных заболеваний почек. Осложнения кистозных болезней почек и подходы к их лечению. Возможности консервативного и хирургического лечение кистозных болезней почек. Лабораторная диагностика и дифференциация различных видов кистозных поражений почек. Возможности диализотерапии и трансплантации почек при кистозных болезнях почек.

4.2 Гломерулопатии

Врожденный нефротический синдром. Понятие о подоцитопатиях. Современная классификация врожденного и наследственного нефротического синдрома. Синдромные формы врожденного нефротического синдрома. Симптоматика. Клинические,

лабораторные, инструментальные формы диагностики ВНС. Принципы генетического обследования. Принципы лечения и возможность трансплантации почки при ВНС.

Наследственный нефрит. Понятие о наследственном нефрите. Классификация наследственного нефрита. Понятие о коллагенопатиях. Генетическая диагностика наследственного нефрита. Морфологическая диагностика. Принципы лечения, наблюдения наследственного нефрита. Возможности трансплантации почки у больных с наследственным нефритом.

4.3 Тубулопатии

Понятие о тубулопатиях. Рахитоподобные тубулопатии: Витамин Д –зависимый и резистентный рахиты. Болезнь Де Тони-Дебре- Фанкони. Тубулопатии с синдромом полиурии и полидипсии: почечный тубулярный ацидоз, псевдогипо- и псевдогиперальдостеронизм, почечная глюкозурия, синдром Лиддла, синдром Бартера. Принципы клинической, лабораторной и инструментальной диагностики, патогенетической терапии. Возможности консервативной и хирургической терапии.

4. Учебно-тематический план дисциплины (модуля)

Таблица 3

Номер раздела, темы	Наименование разделов, тем	Количество часов						Форма контроля	Код индикатора
		Всего	Конт. акт. раб.	Л	СПЗ	К	СР		
	Полугодие 2	108	90	6	84	-	18	Зачет	
Раздел 1	Проблемы социальной гигиены в медицинской генетике. Организация медико-генетической помощи населению	24	21	1	20	-	3	Устный опрос	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.6
Раздел 2	Теоретические основы клинической нефрологии	28	23	2	21	-	5	Тестовый контроль	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1
Тема 2.1	Эмбриология, анатомия и физиология почек	6	5	1	5	-	2		
Тема 2.2	Семиотика наследственных заболеваний почек	22	18	1	16	-	3		
Раздел 3	Клиническая генетика, характеристика наследственных болезней	28	23	2	21	-	5	Устный опрос	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1
Тема 3.1	Наследственность и патология	9	7	2	5	-	2		
Тема 3.2	Врожденные аномалии развития	11	9	-	9	-	2		
Тема 3.3	Хромосомные болезни	8	7	-	7	-	1		
Раздел 4	Врожденные и наследственно-обусловленные заболевания почек у детей	28	23	1	22	-	5	Тестовый контроль, ситуационная задача	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2
Тема 4.1	Аномалии формирования почечной ткани	9	7	-	7	-	2		
Тема 4.2	Гломерулопатии	9	7	1	6	-	2		
Тема 4.3	Тубулопатии	10	9	-	9	-	1		
	Общий объем	108	90	6	84	-	18	Зачет	

5. Учебно-методическое обеспечение самостоятельной работы обучающихся

Цель самостоятельной работы обучающихся заключается в глубоком, полном усвоении учебного материала и в развитии навыков самообразования. Самостоятельная

работа включает: работу с текстами, основной и дополнительной литературой, учебно-методическими пособиями, нормативными материалами, в том числе материалами Интернета, а также проработка конспектов лекций, написание докладов, рефератов, участие в работе семинаров, студенческих научных конференциях.

Задания для самостоятельной работы

Таблица 4

Номер раздела	Наименование раздела	Вопросы для самостоятельной работы
Раздел 1	Проблемы социальной гигиены в медицинской генетике. Организация медико-генетической помощи населению	<ol style="list-style-type: none"> 1. Профилактика наследственных заболеваний. 2. Задачи, организация, основные принципы и этапы медико-генетического консультирования. 3. Методы пренатальной диагностики, неонатальный скрининг. 4. Принципы лечения больных с наследственной патологией
Раздел 2	Теоретические основы клинической нефрологии	<ol style="list-style-type: none"> 1. Этапы развития почки: пронефрос, мезанефрос, метанефрос. 2. Аномалии развития почки. 3. Основные синдромы в нефрологии. 4. Семиотика поражение почек у детей. 5. Роль лабораторной (в том числе генетической) и инструментальной в диагностики наследственных заболеваний почек
Раздел 3	Клиническая генетика, характеристика наследственных болезней	<ol style="list-style-type: none"> 1. Понятие о наследственных (генетических) и врожденных заболеваниях человека. 2. Наследуемая изменчивость: мутации (генные, хромосомные, геномные –полиплоидия, гетероплоидия), комбинативная изменчивость. Методы изучения наследственности человека: клинико-генеалогический, близнецовый, цитогенетический, биохимический и др. 3. Классификация наследственных заболеваний, особенности клинических проявлений наследственных заболеваний 4. Генные наследственные заболевания: аутосомно-доминантные, аутосомно-рецессивные, рецессивные заболевания, сцепленные с X-половой хромосомой, доминантные заболевания, сцепленные с X-половой хромосомой, аномалии, сцепленные с Y-половой хромосомой. 5. Хромосомные заболевания человека: аномалии числа половых хромосом, аутомос, строения хромосом.
Раздел 4	Врожденные и наследственно-обусловленные заболевания почек у детей.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Классификация наследственных и врожденных аномалий развития почек. 2. Доминантный и рецессивный тип наследования патологии. Поликистоз почек аутосомно-рецессивный и аутосомно-доминантный. 3. Болезнь Hippel-Lindau, бугорковый склероз, медулярный кистоз. Ювенильные кистозные нефропатии. Генетика, диагностика и дифференциальная диагностика кистозных заболеваний почек. 4. Понятие о врожденным нефротическом синдроме. Классификация врожденного нефротического синдрома. Тактика ведения. 5. Понятие о наследственном нефрите. Классификация наследственного нефрита. Понятие о коллагенопатиях. Генетическая диагностика наследственного нефрита. Морфологическая диагностика. Диф. Диагностика с-ма Альпорта и ТБМ 6. Понятие о тубулопатиях. Рахитоподобные тубулопатии. Витамин Д –зависимый и резистентный рахит, фосфат-диабет. 7. Понятие о тубулопатиях. Тубулопатии с синдромом полиурии и полидипсии: болезнь Де Тони-Дебре-Фанкони, почечный тубулярный ацидоз, псевдогипо- и псевдогиперальдостеронизм, почечная глюкозурия, синдром

Контроль самостоятельной работы осуществляется на семинарских (практических) занятиях.

6. Оценочные средства для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся

Примерные оценочные средства, включая оценочные задания для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю) представлены в Приложении 1 Оценочные средства по дисциплине (модулю).

7. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины (модуля)

Таблица 5

№ п/п	Автор, наименование, место издания, издательство, год издания	Количество экземпляров
Основная литература		
1.	Детская нефрология [Текст] : руководство для врачей / [Т. Ю. Абасеева, Е. Г. Агапов, Н. Н. Бабенко и др.] ; под ред. М. С. Игнатовой. - 3-е изд., перераб. и доп. - Москва : МИА, 2011. - 692 с.	3
2.	Детская урология – андрология [Электронный ресурс] : [учеб. пособие] / М. П. Разин, В. Н. Галкин, Н. К. Сухих. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 128 с. – Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp .	Удаленный доступ
3.	Неонатология [Текст] : [учеб. пособие для вузов] : в 2 т. Т. 1 / Н. П. Шабалов. - Москва : МЕДпресс-информ, 2009. - 735 с.	5
4.	Неонатология [Текст] : [учеб. пособие для вузов] : в 2 т. Т. 2 / Н. П. Шабалов. - 5-е изд., испр. и доп. - Москва : МЕДпресс-информ, 2009. - 763 с.	5
5.	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : в 2 т. Т. 1 / под ред. А. А. Баранова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1017 с. : ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp .	Удаленный доступ
6.	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : в 2 т. Т. 2 / под ред. А. А. Баранова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2009 – 1024 с. : ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp .	Удаленный доступ
7.	Педиатрия : [Электронный ресурс] учебник / Под ред. Н. А. Геппе. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2009 – 432 с. : ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp .	Удаленный доступ
8.	Нефрология [Электронный ресурс] : нац. рук. / гл. ред. Н. А. Мухин ; отв. ред. В. В. Фомин. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 720 с. : ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp .	Удаленный доступ
9.	Детские болезни [Электронный ресурс] : [учеб. для мед вузов] / [Л. Н. Баженова, Г. Н. Баяндина, Н. А. Белоусова и др.] ; под ред. А. А. Баранова. – 2-е изд., испр. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 1006 с. ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp .	Удаленный доступ
10.	Хроническая болезнь почек [Электронный ресурс] : учебное пособие / РНИМУ им. Н. И. Пирогова, каф. госпит. терапии № 2 лечеб. фак. ; [сост. : И. Г. Никитин, Е. В. Резник, М. В. Зайвая и др.]. - Электрон. текст. дан. - Москва, 2019. - Adobe Acrobat Reader. - Режим доступа: http://rsmu.informsystema.ru/login-user?login=Читатель&password=010101 .	Удаленный доступ
11.	Нефрология и водно-электролитный обмен [Электронный ресурс] : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; под ред. Р. Полина. – Москва : Логосфера, 2015.– 344 с. – (Проблемы и противоречия в неонатологии). - Режим доступа: http://books-up.ru .	Удаленный доступ
12.	Азотемическое распятие медицины и дезорганизация почечных функций как функциональная рекапитуляция [Электронный ресурс] : Новокузнец. гос. ин-т усовершенствования врачей / В. В. Разумов. - Новокузнецк : [б. и.], 2016. - Загл. с экрана. - Adobe Acrobat Reader. - Режим доступа :	Удаленный доступ

	http://rsmu.informsystema.ru/login-user?login=Читатель&password=010101 .	
13.	О чем говорят анализы? Клинико-лабораторная диагностика в нефрологии [Текст] : параметры, нормы, расшифровка : [справочное пособие] / Л. М. Пустовалова. - Ростов-на-Дону : Феникс, 2016. - 78 с. : табл. - (Медицина). - Библиогр. : С. 78.	5
14.	Рабочая тетрадь по госпитальной педиатрии. Модуль "Нефрология" [Электронный ресурс] : [учебно-методическое пособие для проведения занятий со студентами 6-7 курсов (очная и очно-заочная форма обучения) педиатрического факультета / РНИМУ им. Н. И. Пирогова ; Каф. госпитальн. педиатрии им. В. А. Таболина педиатр. фак. ; [сост. : А. С. Боткина, Н. П. Вайнштейн, В. А. Гаврилова и др.] ; под ред. П. В. Шумилова. - Москва, 2016. - Adobe Acrobat Reader. - Режим доступа: http://rsmu.informsystema.ru/login-user?login=Читатель&password=010101	Удаленный доступ
15.	Рабочая тетрадь по госпитальной педиатрии. Модуль "Нефрология" [Электронный ресурс] : учебное-пособие / РНИМУ им. Н. И. Пирогова ; Каф. госпитальн. педиатрии им. В. А. Таболина педиатр. фак. ; [сост. : А. С. Боткина, Н. П. Вайнштейн, Л. Д. Ворона и др.] ; под ред. П. В. Шумилова. - Москва, 2020. - Загл. с экрана. - Adobe Acrobat Reader. - Режим доступа: http://rsmu.informsystema.ru/login-user?login=Читатель&password=010101 .	Удаленный доступ
16.	Нефрология [Электронный ресурс] : нац. рук. / гл. ред. Н. А. Мухин ; отв. ред. В. В. Фомин. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 720 с. : ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp .	Удаленный доступ
17.	Нефрология [Электронный ресурс] / под ред. Е. М. Шилова. - 2-е изд., испр. и доп.- Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2010. - 696 с. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp .	Удаленный доступ
18.	Нефрология [Текст] : учебное пособие для послевуз. образования / И. М. Балкаров и др. ; под ред. Е. М. Шилова. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 684 с., 11 л. ил. : ил. + CD. - (Библиотека непрерывного образования врача).	12
19.	Диагностика и лечение болезней почек [Текст] : руководство для врачей / Н. А. Мухин, И. Е. Тареева, Е. М. Шилов, Л. В. Козловская. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2008.	9
20.	Лечение почечной недостаточности [Текст] : руководство для врачей / Николаев А. Ю. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : МИА, 2011. - 589 с. : ил.	2
21.	Детская нефрология [Текст] : руководство для врачей / [Т. Ю. Абасеева, Е. Г. Агапов, Н. Н. Бабенко и др.] ; под ред. М. С. Игнатовой. - 3-е изд., перераб. и доп. - Москва : МИА, 2011. - 692 с.	3
22.	Наследственные болезни [Электронный ресурс] : нац. рук. / [Алексеев Л. П. и др.] ; гл. ред. Н. П. Бочков [и др.]. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 964 с. : ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp .	Удаленный доступ
23.	Патологическая анатомия [Электронный ресурс]: нац. рук. / [М. А. Пальцев и др.] ; под ред. М. А. Пальцева [и др.]. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 1259 с. : ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp .	Удаленный доступ
24.	Клиническая генетика [Электронный ресурс] : [учеб. для высш. проф. образования] / Н. П. Бочков, В. П. Пузырев, С. А. Смирнихина ; под ред. Н. П. Бочкова. - 4-е изд., доп. и перераб. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 582 с. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp .	Удаленный доступ
25.	Клиническая генетика [Электронный ресурс] : геномика и протеомика наследств. патологии : учеб. пособие / Г. Р. Мутовин. - 3-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2010. - 832 с. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp .	Удаленный доступ
26.	Клиническая генетика: геномика и протеомика наследственной патологии [Текст] : [учеб. пособие для вузов] / Г. Р. Мутовин. - 3-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010.	10
Дополнительная литература		
1.	Хроническая болезнь почек [Электронный ресурс] : учебное пособие / РНИМУ им. Н. И. Пирогова, каф. госпит. терапии № 2 лечеб. фак. ; [сост. : И. Г. Никитин, Е. В. Резник, М. В. Зайвая и др.]. - Электрон. текст. дан. - Москва, 2019. - Adobe Acrobat Reader. - Режим доступа: http://rsmu.informsystema.ru/login-user?login=Читатель&password=010101 .	Удаленный доступ
2.	Основы патологии заболеваний по Роббинсу и Котрану [Электронный ресурс] : [учебник] : пер. с англ. : в 3 т. Т. 1 / В. Кумар, А. Аббас, Н. Фаусто, Дж. Астер. -	Удаленный доступ

	Москва : Логосфера, 2014. – 624с. - Режим доступа: http://books-up.ru .	
3.	Основы патологии заболеваний по Роббинсу и Котрану [Электронный ресурс] : [учебник] : пер. с англ. : в 3 т. Т. 2 / В. Кумар, А. Аббас, Н. Фаусто, Дж. Астер. – Москва : Логосфера, 2016. - Режим доступа: http://books-up.ru .	Удаленный доступ
4.	Основы патологии заболеваний по Роббинсу и Котрану [Электронный ресурс] : [учебник] : пер. с англ. : в 3 т. Т. 3 / В. Кумар, А. Аббас, Н. Фаусто, Дж. Астер. – Москва : Логосфера, 2016. - Режим доступа: http://books-up.ru .	Удаленный доступ
5.	Cell Biology and Genetics [Текст] / М. Stubbs, N. Suleyman. - 4th ed. - Edinburgh etc. : Mosby Elsevier, 2015. - XIV, 200 p. : il. - (Crash Course / ser. ed. : D. Horton-Szar) (Study smart with Student Consult)	1

Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»

1. Официальный сайт РНИМУ: адрес ресурса – <https://rsmu.ru.ru/>, на котором содержатся сведения об образовательной организации и ее подразделениях, локальные нормативные акты, сведения о реализуемых образовательных программах, их учебно-методическом и материально-техническом обеспечении, а также справочная, оперативная и иная информация. Через официальный сайт обеспечивается доступ всех участников образовательного процесса к различным сервисам и ссылкам, в том числе к Автоматизированной системе подготовки кадров высшей квалификации (далее – АСПКВК);
2. ЭБС РНИМУ им. Н.И. Пирогова – Электронная библиотечная система;
3. ЭБС IPRbooks – Электронно-библиотечная система;
4. ЭБС Айбукс – Электронно-библиотечная система;
5. ЭБС Букап – Электронно-библиотечная система;
6. ЭБС Лань – Электронно-библиотечная система;
7. ЭБС Юрайт – Электронно-библиотечная система.

Перечень профессиональных баз данных и информационных справочных систем

1. <http://www.consultant.ru> Консультант студента – компьютерная справочная правовая система в РФ;
2. <https://www.garant.ru> Гарант.ру – справочно-правовая система по законодательству Российской Федерации;
3. <http://e-library.ru> E-library - Электронная библиотека медицинского ВУЗа;
4. <http://www.scsml.rssi.ru> - Центральная научная медицинская библиотека;
5. <http://www.rsl.ru> - Российская государственная библиотека;
6. <http://www.gpntb.ru> - Государственная публичная научно-техническая библиотека;
7. <http://www.spsl.nsc.ru> - Государственная публичная научно-техническая библиотека СО РАН;
8. <https://nlr.ru/> - Российская национальная библиотека;
9. <https://www.rosmedlib.ru/> - Электронная медицинская библиотека «Консультант врача» изд-ва Геотар-медиа;
10. <https://www.clinicalkey.com/> - Электронная библиотечная система «ClinikalKey» издательства Elsevier;
11. <http://www.metecbooks.ru/> - База электронных ресурсов подписного агентства Конэк;
12. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/> - Национальная медицинская библиотека США;
13. <https://rarediseases.info.nih.gov/> - Информационный портал о редких заболеваниях;
14. <http://mglinets.narod.ru/index1.htm> – Развитие биологии и генетики. Информационный портал.

8. Материально-техническое обеспечение дисциплины (модуля)

Таблица 6

№ п/п	Наименование оборудованных учебных аудиторий	Перечень специализированной мебели, технических средств обучения
1	Учебные аудитории для проведения занятий лекционного и семинарского типов, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации	Укомплектованы специализированной мебелью (учебные столы и стулья); техническими средствами обучения, служащие для представления учебной информации большой аудитории (мультимедиа-проекторы, персональные компьютеры, ноутбуки, стационарные и переносные экраны); наборами демонстрационного оборудования и учебно-наглядных пособий, обеспечивающие тематические иллюстрации рабочей программы дисциплины.
2	Компьютерные классы	Оборудованы столами, стульями, компьютерной техникой с возможностью подключения к сети "Интернет"
3	Помещения для симуляционного обучения	Оборудованы фантомной и симуляционной техникой, имитирующей медицинские манипуляции и вмешательства, в количестве, позволяющем обучающимся осваивать трудовые действия и формировать необходимые навыки для выполнения трудовых функций, предусмотренных профессиональным стандартом, индивидуально.
4	Помещения для самостоятельной работы (Библиотека, в том числе читальный зал)	Компьютерная техника с возможностью подключения к сети "Интернет" и обеспечением доступа к электронной информационно-образовательной среде РНИМУ

Программное обеспечение

- MICROSOFT WINDOWS 7, 10;
- OFFICE 2010, 2013;
- Антивирус Касперского (Kaspersky Endpoint Security);
- ADOBE CC;
- Photoshop;
- Консультант плюс (справочно-правовая система);
- iSpring;
- Adobe Reader;
- Adobe Flash Player;
- Google Chrom, Mozilla Firefox, Mozilla Public License;
- 7-Zip;
- FastStone Image Viewer.

9. Методические указания для обучающихся по изучению дисциплины (модуля)

Преподавание дисциплины (модуля) осуществляется в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования.

Основными формами получения и закрепления знаний по данной дисциплине (модулю) являются занятия лекционного и семинарского типа, самостоятельная работа обучающегося, в том числе под руководством преподавателя, прохождение контроля.

Учебный материал по дисциплине (модулю) разделен на четыре раздела:

Раздел 1. Проблемы социальной гигиены в медицинской генетике. Организация медико-генетической помощи населению.

Раздел 2. Теоретические основы клинической нефрологии.

Раздел 3. Клиническая генетика, характеристика наследственных болезней.

Раздел 4. Врожденные и наследственно-обусловленные заболевания почек у детей.

Изучение дисциплины (модуля) согласно учебному плану предполагает самостоятельную работу обучающихся. Самостоятельная работа включает в себя изучение учебной, учебно-методической и специальной литературы, её конспектирование, подготовку к семинарам (практическим занятиям), текущему контролю успеваемости и промежуточной аттестации зачету.

Текущий контроль успеваемости по дисциплине (модулю) и промежуточная аттестация осуществляются в соответствии с Порядком организации и проведения текущего контроля успеваемости и Порядком проведения промежуточной аттестации обучающихся, устанавливающим формы проведения промежуточной аттестации, ее периодичность и систему оценок.

Наличие в Университете электронной информационно-образовательной среды, а также электронных образовательных ресурсов позволяет изучать дисциплину (модуль) инвалидам и лицам с ОВЗ.

Особенности изучения дисциплины (модуля) инвалидами и лицами с ОВЗ определены в Положении об организации

10. Методические рекомендации преподавателю по организации учебного процесса по дисциплине (модулю)

Преподавание дисциплины (модуля) осуществляется в соответствии с Федеральными государственными образовательными стандартами высшего образования, с учетом компетентностного подхода к обучению.

При изучении дисциплины (модуля) рекомендуется использовать следующий набор средств и способов обучения:

- рекомендуемую основную и дополнительную литературу;
- задания для подготовки к семинарам (практическим занятиям) – вопросы для обсуждения и др.;
- задания для текущего контроля успеваемости (задания для самостоятельной работы обучающихся);
- вопросы и задания для подготовки к промежуточной аттестации по итогам изучения дисциплины (модуля), позволяющие оценить знания, умения и уровень приобретенных компетенций.

При проведении занятий лекционного и семинарского типа, в том числе в форме вебинаров и on-line курсов необходимо строго придерживаться учебно-тематического плана дисциплины (модуля), приведенного в разделе 4 данного документа. Необходимо уделить внимание рассмотрению вопросов и заданий, включенных в оценочные задания, при необходимости, решить аналогичные задачи с объяснением алгоритма решения.

Следует обратить внимание обучающихся на то, что для успешной подготовки к текущему контролю успеваемости и промежуточной аттестации нужно изучить материалы основной и дополнительной литературы, список которых приведен в разделе 7 данной рабочей программы дисциплины (модуля) и иные источники, рекомендованные в подразделах «Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети

«Интернет» и «Перечень профессиональных баз данных и информационных справочных систем», необходимых для изучения дисциплины (модуля).

Текущий контроль успеваемости и промежуточная аттестация осуществляются в соответствии с Порядком организации и проведения текущего контроля успеваемости и Порядком проведения промежуточной аттестации обучающихся, устанавливающим формы проведения промежуточной аттестации, ее периодичность и систему оценок, с которыми необходимо ознакомить обучающихся на первом занятии.

Инновационные формы учебных занятий: При проведении учебных занятий необходимо обеспечить развитие у обучающихся навыков командной работы, межличностной коммуникации, принятия решений, развитие лидерских качеств на основе инновационных (интерактивных) занятий: групповых дискуссий, ролевых игр, тренингов, анализа ситуаций и имитационных моделей, преподавания дисциплин (модулей) в форме курсов, составленных на основе результатов научных исследований, проводимых Университетом, в том числе с учетом региональных особенностей профессиональной деятельности выпускников и потребностей работодателей) и т.п.

Инновационные образовательные технологии, используемые на лекционных, семинарских (практических) занятиях:

Таблица 7

Вид занятия	Используемые интерактивные образовательные технологии
Л	Лекция-визуализация с применением презентаций (слайды, фото, рисунки, схемы, таблицы), видеоматериалов по теме «Тонкости диагностики болезней почек». Цель: Получение теоретических знаний по предложенной теме
СПЗ	Клинический разбор интересного случая во врачебной практике или разбор наиболее частых ошибок при постановке диагноза и при проведении лечения. Цель: Развитие у обучающихся клинического мышления.

**ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА ПО ДИСЦИПЛИНЕ (МОДУЛЮ)
«НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ»**

Специальность
31.08.43 Нефрология

Направленность (профиль) программы
Нефрология

Уровень высшего образования
подготовка кадров высшей квалификации

Москва, 2022 г.

1. Перечень компетенций, формируемых в процессе изучения дисциплины (модуля)

Таблица 1

Код и наименование компетенции, индикатора достижения компетенции	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю)	
УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте		
УК-1.1 Анализирует достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Знать	– знать возрастные особенности, норму и патологию почек;
	Уметь	– анализировать и систематизировать данные периодической литературы по специальности; – определять качество научных публикаций с позиций доказательной медицины;
	Владеть	– навыками поиска, отбора и критического чтения периодической литературы по специальности; – навыками анализа эффективности методов диагностики и лечения с позиций доказательной медицины;
УК-1.2 Оценивает возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Знать	– профессиональные источники информации;
	Уметь	– пользоваться профессиональными источниками информации;
	Владеть	– технологией дифференциально-диагностического поиска на основании данных обследования и использования профессиональных источников информации;
ПК-1. Способен к оказанию медицинской помощи пациентам по профилю "нефрология", в том числе реципиентам трансплантированной почки		
ПК-1.1 Проводит обследование пациентов, в том числе реципиентов трансплантированной почки, в целях выявления заболеваний и (или) нарушений функции почек и постановки диагноза	Знать	– Эмбриологию, анатомию и физиологию почек у взрослых и детей в норме, при заболеваниях и (или) нарушениях функции почек – Основы топографической анатомии органов брюшной полости и забрюшинного пространства, эмбриологию мочеполовой системы; – Основные вопросы нормальной физиологии выделительной системы; – Патологическую физиологию почек; – Этиология и патогенез, патоморфология, клиническая картина, классификация, дифференциальная диагностика, особенности течения и исходы наследственных нефрологических заболеваний и их осложнений с учетом возрастных особенностей – Общие и функциональные методы исследования в нефрологии; – Специальные методы исследования в нефрологии (рентгенологические, радиологические, ультразвуковые и др.);
	Уметь	– Осуществлять сбор жалоб, анамнеза болезни и жизни у пациентов (их законных представителей) с наследственными заболеваниями и (или) нарушениями функций почек – Проводить осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек – Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от пациентов с наследственными заболеваниями (их законных представителей) – Пользоваться методами осмотра и обследования пациентов с наследственными заболеваниями и (или) нарушениями функций почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи

		<ul style="list-style-type: none"> – Оценивать анатомо-функциональное состояние почек и мочевыводящих путей в норме, при заболеваниях и (или) нарушениях функции почек – Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек. – Применять алгоритм постановки предварительного диагноза, клинического диагноза и заключительного диагноза – Обосновывать и планировать объем лабораторных исследований пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Интерпретировать и анализировать результаты лабораторных исследований пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками сбора жалоб, анамнеза у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек (их законных представителей) – Навыками осмотра, пальпации, перкуссии, аускультации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек – Формулированием предварительного диагноза и составление плана лабораторных и инструментальных исследований пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек – Навыками направления пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек на лабораторные исследования в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками направления пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек на инструментальные исследования в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками комплексной оценки результатов лабораторных и инструментальных методов (в т.ч. молекулярно-генетических)
ПК-1.2 Назначает лечение и контролирует его эффективность и безопасность у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в том числе реципиентов трансплантированной почки	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Современные методы лечения пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек – Методы медикаментозного лечения, медицинские показания к применению медицинских изделий, лечебного питания у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в нефрологии; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные – Методы немедикаментозного лечения заболеваний почек; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные – Современные методы и подходы к терапии наследственной и наследственно обусловленной патологии человека: основы генной и клеточной терапии, принципы диетотерапии при

		<p>наследственных болезнях обмена, принципы таргетной противоопухолевой терапии и др.;</p> <ul style="list-style-type: none"> – Принципы оказания медико-генетической помощи (основы медико-генетического консультирования); – Вопросы реабилитации при наследственной патологии;
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Разрабатывать план лечения пациентов с наследственными заболеваниями почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Назначать лекарственные препараты, лечебное питание пациентам с наследственными заболеваниями почек, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов с наследственными заболеваниями почек – Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у пациентов с наследственными заболеваниями почек – Разрабатывать план подготовки пациентов с наследственными заболеваниями почек к проведению манипуляций – Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками разработки плана лечения пациентов с наследственными заболеваниями почек с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками назначения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания пациентам с наследственными заболеваниями почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками оценки эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов с наследственными заболеваниями почек – Навыками назначения немедикаментозного лечения: физиотерапевтических методов, лечебной физкультуры – пациентам с наследственными заболеваниями почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Оценка эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у пациентов с наследственными заболеваниями почек – Оказание паллиативной медицинской помощи пациентам с наследственными заболеваниями почек при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками;
ПК-1.6 Проводит и контролирует эффективность мероприятий по	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Формы и методы санитарно-просветительной работы среди пациентов (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики наследственных заболеваний почек – Формы и методы пропаганды медико-генетических знаний

<p>формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения с целью профилактики заболеваний и нарушений функции почек</p>		<p>среди медицинских работников и населения.</p> <ul style="list-style-type: none"> – Методы ранней диагностики и профилактики наследственной и врождённой патологии: - Медико-генетическое консультирование (МГК), - скрининговые программы, - программы мониторинга врожденных пороков развития (ВПР), - подходы к пресимптоматической, предимплантационной, пренатальной диагностике - факторы риска возникновения впр и развития мультифакториальных состояний – Принципы организации неонатального скрининга на фенилкетонурию, гипотиреоз, аденогенитальный синдром, муковисцидоз, галактоземию. – Принципы организации пренатальной диагностики наследственных болезней и пренатального скрининга на ВПР и хромосомные болезни. – Порядок санитарно-профилактического и лекарственного обеспечения больных с наследственной патологией; – Методы профилактики врождённой и наследственной патологии
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Проводить диспансерное наблюдение пациентов с наследственными заболеваниями и (или) нарушениями функции почек – Оценивать результаты скрининга (неонатального, пренатального и др.) – оценивать результаты мониторинга ВПР – оценивать результаты пресимптоматической, предимплантационной, пренатальной диагностики – формировать на основании полученных результатов скрининга группы риска – составлять план дальнейшего обследования, диспансеризации, лечения и реабилитации – осуществлять взаимодействие с другими службами здравоохранения с целью направления пациента на последующие лечение и реабилитацию – осуществлять просветительскую работу (подготовить сообщение на заданную тему) – Взаимодействовать с врачами-специалистами по вопросам профилактики наследственных заболеваний и (или) нарушений функции почек
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Проведение санитарно-просветительской работы среди пациентов с наследственными заболеваниями и (или) нарушениями функции почек. – Организация и проведение скрининга наследственных заболеваний и (или) нарушений функции почек, в том числе обследование родственников больных с установленными хроническими болезнями почек и больных, страдающих артериальной гипертонией, распространенным атеросклерозом, сахарным диабетом

2. Описание критериев и шкал оценивания компетенций

В ходе текущего контроля успеваемости (устный или письменный опрос, подготовка и защита реферата, доклад, презентация, тестирование и пр.) при ответах на учебных занятиях, а также промежуточной аттестации в форме экзамена и (или) зачета с оценкой обучающиеся оцениваются по четырёхбалльной шкале: «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно».

Оценка «отлично» – выставляется ординатору, если он глубоко усвоил программный материал, исчерпывающе, последовательно, четко и логически стройно его

излагает, умеет связывать теорию с практикой, свободно справляется с задачами и вопросами, не затрудняется с ответами при видоизменении заданий, умеет принять правильное решение и грамотно его обосновывать, владеет разносторонними навыками и приемами выполнения практических задач, комплексной оценкой предложенной ситуации, правильно выбирает тактику действий.

Оценка «хорошо» – выставляется ординатору, если он твердо знает программный материал, грамотно и по существу излагает его, не допуская существенных неточностей в ответе на вопрос, но недостаточно полно раскрывает междисциплинарные связи, правильно применяет теоретические положения при решении практических вопросов и задач, владеет необходимыми навыками и приемами их выполнения, комплексной оценкой предложенной ситуации, правильно выбирает тактику действий.

Оценка «удовлетворительно» – выставляется ординатору, если он имеет поверхностные знания программного материала, не усвоил его деталей, допускает неточности, оперирует недостаточно правильными формулировками, нарушает логическую последовательность в изложении программного материала, испытывает затруднения при выполнении практических задач, испытывает затруднения с комплексной оценкой предложенной ситуации, не полностью отвечает на вопросы, при помощи наводящих вопросов преподавателя, выбор тактики действий возможен в соответствии с ситуацией при помощи наводящих вопросов.

Оценка «неудовлетворительно» – выставляется ординатору, который не знает значительной части программного материала, допускает грубые ошибки, неуверенно, с большими затруднениями решает практические задачи или не справляется с ними самостоятельно, не владеет комплексной оценкой ситуации, неверно выбирает тактику действий, приводящую к ухудшению ситуации, нарушению безопасности пациента.

В ходе текущего контроля успеваемости (устный или письменный опрос, подготовка и защита реферата, доклад, презентация, тестирование и пр.) при ответах на учебных занятиях, а также промежуточной аттестации в форме зачета обучающиеся оцениваются по двухбалльной шкале:

Оценка «зачтено» – выставляется ординатору, если он продемонстрировал знания программного материала: подробно ответил на теоретические вопросы, справился с выполнением заданий и (или) ситуационных задач, предусмотренных программой ординатуры, ориентируется в основной и дополнительной литературе, рекомендованной рабочей программой дисциплины (модуля).

Оценка «не зачтено» – выставляется ординатору, если он имеет пробелы в знаниях программного материала: не владеет теоретическим материалом и допускает грубые, принципиальные ошибки в выполнении заданий и (или) ситуационных задач, предусмотренных рабочей программой дисциплины (модуля).

Шкала оценивания (четырёхбалльная или двухбалльная), используемая в рамках текущего контроля успеваемости определяется преподавателем, исходя из целесообразности применения той или иной шкалы.

Если текущий контроль успеваемости и (или) промежуточная аттестация, предусматривает тестовые задания, то перевод результатов тестирования в четырёхбалльную шкалу осуществляется по схеме:

Оценка «Отлично» – 90-100% правильных ответов;

Оценка «Хорошо» – 80-89% правильных ответов;

Оценка «Удовлетворительно» – 71-79% правильных ответов;

Оценка «Неудовлетворительно» – 70% и менее правильных ответов.

Перевод результатов тестирования в двухбалльную шкалу:

Оценка «Зачтено» – 71-100% правильных ответов;

Оценка «Не зачтено» – 70% и менее правильных ответов.

Для промежуточной аттестации, состоящей из двух этапов (тестирование + устное собеседование) оценка складывается по итогам двух пройденных этапов. Обучающийся, получивший положительные оценки за тестовое задание и за собеседование считается аттестованным. Промежуточная аттестация, проходящая в два этапа, как правило, предусмотрена по дисциплинам (модулям), завершающихся экзаменом или зачетом с оценкой.

Обучающийся, получивший неудовлетворительную оценку за первый этап (тестовое задание) не допускается ко второму этапу (собеседованию).

3. Типовые контрольные задания

Примерные варианты оценочных заданий для текущего контроля успеваемости

Таблица 2

Номер раздела, темы	Наименование разделов, тем	Форма контроля	Оценочные задания	Код индикатора
Полугодие 2				
Раздел 1	Проблемы социальной гигиены в медицинской генетике. Организация медико-генетической помощи населению.	Устный опрос	Вопросы к опросу: 1. Организация и обеспечение медицинской генетической службы в России. 2. Правовые и нормативные документы организации медицинской генетической службы в России 3. Планирование, статистика, экономика. 4. Организация службы пренатального и постнатального консультирования в РФ. 5. Организация и проведение неонатального скрининга. 6. Роль неонатального скрининга в профилактики наследственных заболеваний почек.	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.6
Раздел 2	Теоретические основы клинической нефрологии	Тестовый контроль	Тестовые задания: 1. В норме ворота почек расположены: а) на уровне X1-X1F грудных позвонков б) на уровне 1-11 поясничного позвонка в) на уровне III-IV поясничного позвонка г) у женщин выше, чем у мужчин 2. По отношению к позвоночнику почки расположены: а) параллельно б) симметрично под углом 30 3. Выносящая артериола кортикальных нефронов, выйдя из капсулы	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1
Тема 2.1	Эмбриология, анатомия и физиология почек			
Тема 2.2	Семиотика наследственных заболеваний почек			

		<p>клубочка, делится на капилляры:</p> <p>a) оплетающие проксимальные и дистальные каналцы</p> <p>b) оплетающие собирательные трубки</p> <p>c) оплетающие петлю Генле</p> <p>d) не делится на капилляры, образуя прямые артерии почек</p> <p>4. Выносящая артериола юкстамедуллярных нефронов, выйдя из капсулы из клубочка, делится на капилляры:</p> <p>a) оплетающие проксимальные и дистальные каналцы</p> <p>b) оплетающие собирательные трубки</p> <p>c) оплетающие тонкий сегмент петли Генле</p> <p>d) не делится на капилляры, образуя прямые артерии почек</p> <p>5. Мальпигиевы пирамиды состоят из:</p> <p>a) коркового вещества</p> <p>b) коркового вещества и наружного мозгового слоя</p> <p>c) мозгового слоя</p> <p>d) коркового вещества и внутреннего мозгового слоя</p> <p>e) мозговую слоя</p> <p>f) наружного мозгового и</p> <p>g) внутреннего мозгового слоев</p> <p>6. Вершиной пирамиды почек называется:</p> <p>a) основные чашечки</p> <p>b) незначительные чашечки</p> <p>c) почечный сосочек</p> <p>d) почечная лоханка</p> <p>e) мочеточник</p> <p>f) основные чашечки</p> <p>7. Нейтрофильная лейкоцитурия является симптомом:</p> <p>a) Нефротического синдрома</p> <p>b) Инфекции мочевой системы</p> <p>c) Острого цистита</p> <p>d) Острого гломерулонефрита</p> <p>8. Общий анализ крови способствует установлению:</p> <p>a) хронического гломерулонефрита</p> <p>b) хронического пиелонефрита</p> <p>c) амилоидоза почек</p> <p>d) люпус-нефрита</p> <p>e) не имеет самостоятельного дифференциально-диагностического значения</p> <p>9. Диагностическим уровнем бактериурии в средней порции мочи:</p> <p>a) $\geq 10^2$ КОЕ/мл</p> <p>b) $\geq 10^5$ КОЕ/мл</p> <p>c) $\geq 10^3$ КОЕ/мл</p>	
--	--	--	--

			<p>d) ≥ 104 КОЕ/мл</p> <p>e) любое количество колоний</p> <p>10. Критериями нефротического синдрома являются у взрослых:</p> <p>a) протеинурия 1,0 г/сутки, отеки, гиперхолестеринемия</p> <p>b) протеинурия 3,5 г/сутки, гипоальбуминемия, и диспротеинемия, гиперхолестеринемия, отеки</p> <p>c) отеки, гематурия, артериальная гипертония</p> <p>d) гипопроteinемия, отеки, артериальная гипертония</p> <p>e) отеки, гипопроteinемия, гиперхолестеринемия</p> <p>11. Гипоонкотические отеки отмечаются при:</p> <p>a) нефритическом синдроме</p> <p>b) пиелонефрите</p> <p>c) нефротическом синдроме</p> <p>d) гломерулонефрите</p> <p>e) цистите</p> <p>12. Олигурия - это уменьшение объема выделенной жидкости:</p> <p>a) На $\frac{1}{2}$ от физиологической нормы</p> <p>b) На $\frac{1}{4}$ от физиологической нормы</p> <p>c) На $\frac{1}{3}$ от физиологической нормы</p> <p>d) Менее $\frac{2}{3}$ от физиологической нормы</p> <p>e) асимметрично под углом 30</p>	
Раздел 3	Клиническая генетика, характеристика наследственных болезней	Устный опрос	Вопросы к опросу:	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1
Тема 3.1	Наследственность и патология		1. Понятие о наследственных (генетических) и врожденных заболеваниях человека.	
Тема 3.2	Врожденные аномалии развития		2. Наследование альтернативных признаков.	
Тема 3.3	Хромосомные болезни		3. Влияние неблагоприятных факторов окружающей среды в развитии врожденных заболеваний почек.	
			4. Перинатальная диагностика врожденных заболеваний почек.	
			5. Врожденные заболевания почек и мочевыделительной системы не совместимые с жизнью.	
			6. Современная классификация врожденных заболеваний почек.	
			7. Понятие о кистозных и бескистозных дисплазиях почек.	
			8. Смешанные кисты (кортикальные):	
			9. Болезнь Congrad, синдром Zellweger, трисомия, синдром Turner.	
			10. Туберкулезный склероз.	
			11. Аномалия количества почек: агенезия, аплазия, удвоение почек, гипоплазия, добавочная почка.	
			12. Аномалия расположения почек: подковообразная почка, галетообразная почка,	
			13. L-образная, S-образная почка.	

			<p>14. Аутосомный и сцепленный с полом типы наследования.</p> <p>15. Доминантный и рецессивный характер наследования.</p> <p>16. Хромосомная теория наследственности Т. Моргана</p> <p>17. Половые и неполовые хромосомы.</p> <p>18. Хромосомные болезни.</p> <p>19. Синдромы с числовыми аномалиями аутосом (синдром Дауна, синдром Эдвардса, синдром Патау).</p> <p>20. Синдромы с числовыми аномалиями половых хромосом (синдром Шерешевского-Тернера, синдром Клайнфельтера, синдром трисомии X).</p>	
Раздел 4	Врожденные и наследственно-обусловленные заболевания почек у детей	Тестовый контроль, ситуационная задача	<p>Тестовые задания:</p> <p>1. Наиболее частые причины развития ХПН у детей:</p> <p>a) приобретенные заболевания почек</p> <p>b) наследственные или врожденные заболевания почек</p> <p>Тазовая дистопия почки это:</p> <p>a) расположение обеих почек в тазовой области в стоячем положении;</p> <p>b) расположение правой почки в тазовой области;</p> <p>c) расположение левой почки в тазовой области;</p> <p>d) расположение обеих почек в тазовой области независимо от положения ребенка.</p> <p>2. Рецидивирующий бронхит на первом году жизни характерен для:</p> <p>a) аутосомно-доминантной поликистозной болезни почек;</p> <p>b) нефронофтиза Фанкони;</p> <p>c) аутосомно-рецессивной поликистозной болезни почек;</p> <p>d) губчатой почки</p> <p>3. По данным УЗИ почек кисты визуализируются при:</p> <p>a) аутосомно-доминантном варианте поликистоза почек;</p> <p>b) нефронофтизе Фанкони;</p> <p>c) медуллярной кистозной болезни;</p> <p>d) микрокистозе почек.</p> <p>4. Понятие аплазия почки предусматривает:</p> <p>a) отсутствие почки вследствие нефрэктомии;</p> <p>b) полное отсутствие одной из почек;</p> <p>c) одна из почек редуцирована;</p> <p>d) уменьшение в размерах с сохранением функциональной способности.</p> <p>5. Простая гипоплазия почки предусматривает:</p>	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2
Тема 4.1	Аномалии формирования почечной ткани			
Тема 4.2	Гломерулопатии			
Тема 4.3	Тубулопатии			

			<p>a) малое количество нефронов, клубочков и увеличение соединительной ткани расширенными канальцами;</p> <p>b) эмбриональные клубочки с несформированной мезенхимальной тканью, часто с зонами хрящевой ткани;</p> <p>c) недостаточное количество нефронов и чашечек при сохраненном их гистологическом строении.</p> <p>6. Синдром полиурии и анемии наблюдается при:</p> <p>a) аутосомно-доминантном варианте поликистоза почек;</p> <p>b) нефронофтисе Фанкони;</p> <p>c) медуллярной кистозной болезни;</p> <p>d) микрокистозе почек;</p> <p>e) аутосомно-рецессивном варианте поликистоза почек.</p> <p>7. Выберите тактику ведения больного с врожденным НС «финского» типа:</p> <p>a) Провести лечение стероидами</p> <p>b) Проводить симптоматическую терапию + и АПФ</p> <p>c) Проводить симптоматическую терапию, при выраженной гипоальбуминемии провести геминефроэктомию</p> <p>d) Назначить циклоспорин А,иАПФ</p> <p>8. Выберите гены, скрининг которых необходимо провести у ребенка с врожденным НС</p> <p>a) NPHS2, COLA4</p> <p>b) NPHS1, WT1</p> <p>c) NPHS1,NPHS2,WT1</p> <p>9. У девочки 3 мес отмечается возбудимость, повышение АД до 130/100мм.рт.ст. В разовом ан. мочи белок-0,165г/л. Остальные показатели в пределах нормы. Предположите диагноз.</p> <p>a) Врожденный НС</p> <p>b) Двусторонний стеноз почечных артерий</p> <p>c) Синдром Лидлла</p> <p>d) Аутосомно-рецессивный поликистоз почек.</p> <p>10. Девочка 12 лет поступила в отделение с азотемией. Из анамнеза болезни известно, что в раннем возрасте у девочки отмечалась полидипсия. Сахарный диабет был исключен. В возрасте 7 лет установлена анемия. Предположите диагноз. В ОАМ –без патологии</p> <p>a) Аутосомно-доминантный поликистоз почек</p> <p>b) Нефронофтис Фанкони</p> <p>c) Почечная глюкозурия</p> <p>d) Хронический интерстициальный</p>	
--	--	--	---	--

			<p>нефрит</p> <p>е) Несахарный диабет</p> <p>11. У мальчика с врожденным НС с гипертрофией клитора, криптохизмом, с кариотипом 46, XX / 46, XY. Отмечается мутацией в гене:</p> <p>а) PLCE1 б) NPHS1 в) NPHS2 д) WT1</p> <p>12. Связь заболевания с началом ходьбы, рахитоподобные изменения скелета: “О”-образные ноги, “утиная” походка, гипофосфатемия, повышение щелочной фосфатазы при нормальных цифрах кальция в крови характерны для:</p> <p>а) синдрома де Тони-Дебре-Фанкони б) почечного тубулярного ацидоза в) фосфат-диабета д) рахита-II, период разгара е) цистинурии</p> <p>13. Девочка 8 лет жалуется на полиурию, периодическую слабость, чувство голода. Бледная, мышечная слабость. В биохимии крови: сахар 4,5 ммоль/л, креатинин 58 мкмоль/л, калий 3,5ммоль/л. В общем анализе мочи сахар 1%. Предполагаемый диагноз:</p> <p>а) сахарный диабет б) синдром де Тони-Дебре-Фанкони в) почечная глюкозурия д) почечный солевой диабет е) несахарный диабет</p> <p>14. Девочка 3 лет отмечается полиурия, периодическую слабость, рахитические изменения, плохую прибавку в весе. В биохимии крови: глюкоза-4,5 ммоль/л, натрий-133 ммоль/л, калий - 3,0ммоль/л. В общем анализе мочи – белок-0,165 ‰, сахар 1%. Предполагаемый диагноз:</p> <p>а) сахарный диабет б) синдром де Тони-Дебре-Фанкони в) почечная глюкозурия д) почечный солевой диабет е) несахарный диабет</p> <p>15. У ребенка 6 лет выявлены со стороны костей – остеопороз, в крови – ацидоз. Функции почек сохранены. УЗИ почек – без особенностей. Каков ваш диагноз и лечение?</p> <p>а) Фосфат-диабет, препараты фосфора б) Гиперпаратиреозидизм, паратиреоидэктомия в) Ренальный ацидоз. Лечение цитратами, содой, витамин Д – с осторожностью</p>	
--	--	--	--	--

			<p>d) ХПН, вследствие дисплазии почек e) ХПН, вследствие гломерулонефрита</p> <p>16. Для профилактики прогрессирования наследственного нефрита у детей используют следующие лекарственные препараты: a) защищенные пенициллины; b) циклоспорин А; c) ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента; d) преднизолон.</p> <p>17. Наиболее часто прогрессирующее течение наследственного нефрита с развитием хронической почечной недостаточности характерно для: a) доминантный Х-сцепленный; b) аутосомно-рецессивный; c) аутосомно-доминантный.</p> <p>18. Основным принципом лечения почечного солевого диабета является введение: a) вазопрессина; b) альдостерона; c) натрия хлорида 3%; d) гипотиазиды; e) глюкозы.</p> <p>Ситуационные задачи: Задача 1 1. У ребенка с рождения отмечается увеличение размеров живота за счет пальпируемого в правой половине неподвижного, безболезненного, плотно-эластической консистенции опухолевидного образования размером 10x8x5см. Ребенок плохо сосет, срыгивает. На УЗИ образование представлено многокамерными кистами, заполненными жидкостью. Правая почка не найдена. Слева почка на обычном месте, без патологии. На обзорной рентгенограмме брюшной полости кишечные петли оттеснены влево объемным образованием. Вопросы: Ваш предварительный диагноз, Ваш план обследования, тактика.</p> <p>Задача 2 Внутриутробно, на 32 неделе, при ультразвуковом обследовании плода диагностировано расширение чашечно-лоханочной системы правой почки. На 5 сутки жизни на УЗИ отмечено расширение лоханки правой почки до 25 мм., толщина паренхимы - 3 мм. Слева лоханка 1мм, толщина паренхимы – 9 мм. Мочеточники не визуализируются. При цисторграфии патологии не выявлено. На внутривенной урографии в возрасте 1</p>	
--	--	--	--	--

		<p>месяца На представленном снимке определяется значительное расширение коллекторной системы правой почки, монетообразное деформация и расширение чашечек, отсутствие контрастирования правого мочеточника.</p> <p>оллекторная система левой почки не расширена</p> <p>Вопросы: Ваш предварительный диагноз, план обследования, тактика.</p> <p>Задача 3 Педиатром на участке наблюдается мальчик 9 месяцев, которому в возрасте 6 месяцев был поставлен диагноз: рахит, период разгара, средняя степень тяжесть. Ребенку был назначен витамин Д в дозе 5 тысяч МЕ, на фоне приема которого отмечалась положительная динамика. Однако при снижении дозы витамина Д состояние мальчика стало ухудшаться: ребенок стал вялым, капризным, появились потливость и нарушение сна. Мальчику было проведено биохимическое исследование крови и мочи, рентгенологическое исследование трубчатых костей. В результате обследования изначальный диагноз был изменен и назначено лечение витамином Д в дозе 20 тысяч МЕ. Состояние мальчика стало улучшаться, нормализовались биохимические показатели крови и мочи.</p> <p>Вопросы:</p> <ul style="list-style-type: none"> – Какой диагноз был выставлен ребенку после обследования? – Почему состояние ребенка ухудшилось после снижения дозы витамина Д? – Каков патогенез заболевания? – Какие изменения в биохимических показателях крови и мочи и при рентгенографии характерны для данного заболевания? – Какова тактика лечения при данном заболевании? <p>Задача 4 У физически нормально развивающейся девочки 10 мес с рождения отмечается постоянное недержание мочи при сохранении нормального акта мочеиспускания.</p> <p>На представленном снимке определяется удвоение коллекторной системы правой почки, прослеживаются 2 мочеточника в верхних отделах. Коллекторная система и мочеточники не расширены.</p> <p>Слева коллекторная система почки и мочеточник не расширены, мочеточник прослеживается на протяжении.</p> <p>Вопросы:</p>	
--	--	--	--

			Ваш предварительный диагноз, план лечения	Ваш предварительный обследование, тактика
--	--	--	---	---

Вопросы для подготовки к промежуточной аттестации зачету

Вопросы к собеседованию

1. Нормативные документы медико-генетической службы в России.
2. Пренатальная диагностика наследственных заболеваний.
3. Пренатальный скрининг наследственных заболеваний
4. Этапы развития почки: пронефрос, мезанефрос, метанефрос. Аномалии развития почки.
5. Понятие о наследственных (генетических) и врожденных заболеваниях человека.
6. Эмбриология, анатомия и физиология органов мочевой системы. Этапы развития почек и мочеточников. Аномалии развития ОМС.
7. Синдромы в нефрологии.
8. Методы обследования нефрологических больных. Методики, показания и противопоказания для пункционной нефробиопсии почек.
9. Наследственные (генетические) и врожденные заболевания человека. Типы наследования болезней ОМС
10. Основные лабораторные симптомы и синдромы поражения мочеполовой системы у детей 1 года.
11. Основные симптомы и синдромы поражения органов моче-полового тракта по данным инструментальных методов исследования.
12. Аномалии количества: Аплазия Гипоплазия, третья, добавочная почка, удвоенная почка.
13. Аномалии положения: дистопия гомолатеральная, дистопия гетеролатеральная.
14. Аномалии структуры: Поликистоз почки: Инфантильный (тип 1, аутосомно-рецессивный). Ювенильный (аутосомно-рецессивный). Взрослый (тип аутосомно-доминантный).
15. Аномалии структуры:
16. Поликистоз почки: Инфантильный (тип 1, аутосомно-рецессивный). Ювенильный (аутосомно-рецессивный). Взрослый (тип аутосомно-доминантный).
17. Медуллярная киста: Медуллярная губчатая почка. Медуллярная кистозная болезнь (ювенильный нефрофтиз).
18. Врожденный нефротический синдром, наследственный нефрит, тубулопатии. Классификация, Принципы диагностики (в т.ч. генетического обследования), патогенетической терапии.

Ситуационные задачи:

Задача 1

Анамнез жизни. Мальчик 2 месяцев, от I беременности, протекавшей с тяжелым токсикозом. Роды на 37 неделе беременности. Масса тела при рождении 3500 г., длина 48 см, плацента большая.

С первых дней жизни ребенок редко мочился, выявлялись отеки на конечностях, лице, передней брюшной стенке.

Генеалогический анамнез: у родственников больного отмечалась ранняя детская смертность.

Ребенок поступил на обследование в нефрологическое отделение. Масса тела 5900 г. Состояние тяжелое. Выражены стигмы дисэмбриогенеза. Кожные покровы бледные,

отеки на лице, конечностях, асцит. Тоны сердца приглушены. ЧСС 132 удара в минуту. Печень выступает из-под края реберной дуги на 4,5 см. Диурез снижен.

Несмотря на проводимую терапию, состояние больного оставалось тяжелым. В лечение были включены глюкокортикоиды, которые не оказали положительного эффекта.

Клинический анализ крови – Нв-91 г/л, эр.- $3,0 \times 10^{12}$ /л, лейкоц.- $11,0 \times 10^9$ /л; п/я-3%, с/я-28%, эоз.-7%, лимф.-52%, мон.-10%, СОЭ-50 мм/ч.

Общий анализ мочи – белок-3,6 г/л, лейкоциты-1-2 в п/з, эритроциты – 1-2 в п/з.

Биохимический анализ крови – общий белок -45 г/л, альбумины-35%, глобулины: α_1 – 5%, α_2 – 22%, β – 16%, γ – 24%, холестерин – 8 ммоль/л, креатинин-180 мкмоль/л (норма – 18-62 мкмоль/л), мочевины-16,0 ммоль/л.

Клиренс по эндогенному креатинину: 20 мл/мин.

Гистологическое исследование биоптата почек: микрокистоз, умеренная пролиферация мезангиоцитов, участки фокально и сегментарного гломерулосклероза.

Задание:

- Сформулируйте диагноз.
- Составьте план обследования.
- Оцените функциональное состояние почек.
- Составьте план лечения.

Задача 2

Анамнез жизни. Девочка 13 лет, от I беременности, протекавшей с угрозой прерывания, нефропатией, от I срочных родов. При рождении вес 3560 г., рост 50 см. Росла и развивалась по возрасту. Генеалогический анамнез: у матери девочки выявлен поликистоз почек в 25 лет. Ранних смертей в семье не отмечалось.

Анамнез болезни. В течение последних двух дней отмечались сильные боли в животе, девочка была госпитализирована с подозрением на острый аппендицит. Проведены исследования: в общем анализе мочи – выраженная лейкоцитурия, по данным УЗИ почек выявлены множественные кисты обеих почек, снижение кровотока почек. Хирургический диагноз не подтвердился, девочка была переведена в нефрологическое отделение.

Состояние при поступлении удовлетворительное. На момент осмотра активных жалоб не предъявляла. Кожа бледно-розовая, чистая от инфекционной сыпи. Тоны сердца громкие, ритмичные. АД=125/70 мм рт. ст. Живот мягкий, чувствительный при пальпации в эпигастральной области. Печень не выходит из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

Клинический анализ крови – Нв-140 г/л, эр.- $4,47 \times 10^{12}$ /л, лейкоц.- $8,9 \times 10^9$ /л; п/я-1%, с/я-73%, эоз.-2%, лимф.-23%, мон.-5%, СОЭ-24 мм/ч.

Общий анализ мочи – реакция-кислая, белок-нет, лейкоциты-все п/з, эритроциты – 0-1 в п/з.

Биохимический анализ крови – общий белок -68,3 г/л, альбумины-48,1%, холестерин – 3,78 ммоль/л, креатинин-53 мкмоль/л (норма – до 110 мкмоль/л), мочевины-3,0 ммоль/л.

Клиренс по эндогенному креатинину: 84,0 мл/мин.

УЗИ почек: размер правой почки - $106 \times 44,5$ мм, паренхима в среднем сегменте – 5,6 мм, в верхнем сегменте – 7 мм, в нижнем сегменте – 14 мм. В паренхиме множественные эхонегативные полости диаметром от 2 до 35 мм. Контур четкий, неровный. Архитектоника сосудов изменена, кровоток прослеживается до капсулы почки. Левая - 116×51 мм, паренхима 19 мм. В паренхиме множественные эхонегативные полости диаметром от 2 до 21 мм. Архитектоника сосудов изменена. ЧЛК: норма.

Задание:

- Сформулируйте диагноз.
- Составьте план обследования.
- Оцените функциональное состояние почек.
- Составьте план лечения.

Задача 3

При диспансерном обследовании у мальчика 14 лет выявлена гематурия до 25 в поле зрения.

Из анамнеза жизни известно: ребенок от первой, благоприятно протекавшей беременности, от первых срочных, физиологических родов; раннее развитие без особенностей; привит по возрастному календарю; респираторными заболеваниями более не чаще двух раз в год. Ранее изменений в анализах мочи не выявлялось.

Семейный анамнез отягощен по артериальной гипертензии по линии матери. Заболевания почек в семье родители отрицают. При исследовании анализов мочи у ближайших родственников выявлены повышенное количество эритроцитов (от 15 до 80 в поле зрения) по линии отца (у отца ребенка, 38 лет; у тети по линии отца, 44 лет; у деда по линии отца, 68 лет). Отцу ребенка была проведена биопсия почечной ткани, где при электронной микроскопии выявлено истончение базальных мембран клубочков на подавляющем протяжении менее 160 нм.

При осмотре: мальчик правильного телосложения, физическое развитие среднее, гармоничное. Кожа чистая, бледно-розовая. Небные миндалины не изменены. Лимфатические узлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные. Частота сердечных сокращений 88 в минуту. Артериальное давление 110/ 70 мм рт. ст. Живот при пальпации безболезненный. Стул ежедневный. Мочеиспускание не нарушено. Отеков нет. Симптом поколачивания отрицательный.

При обследовании:

Клинический анализ крови: Нв- 123г/л, Эр- $3,8 \times 10^{12}$ /л, Тр.- 430×10^9 /л, Лейк- $9,1 \times 10^9$ /л: п-3% ; с- 41%; э-10%; б- 7%; л-38%; м-5% , СОЭ – 15мм/час.

Общий анализ мочи - б -0,033г/л отн.пл.мочи-1021; лейкоц- 5-7 вп/зр; Эр. – 30 в п/зр.

Биохимический анализ крови: Общ.белок- 65г/л, альбумины- 36г/л, СРБ- 1,3 ед/л (норма до 2,0), билирубин: общ- 11,4мкмоль/л, прям- 2,5мкмоль/л ; холестерин- 4,3ммоль/л, креатинин -34мкмоль/л, мочевиная – 5,1 ммоль/л, мочевиная к-та –237мкмоль/л, натрий- 139 ммоль/л, калий – 3,7ммоль/л.

Биохимический анализ мочи- 0, 110г/с

Иммунологическое обследование: IgG- 9,3г/л; IgA-3,1г/л ; IgM- 1,2г/л; IgE- 120 пг/мл (N-250); С₃- 1,3 г/л(N-до 1,6); С₄- 0,23г/л(N – до 0,35).

Задание

- Обоснуйте клинический диагноз
- Определите дополнительные методы обследования.
- Проведите дифференциально-диагностические мероприятия.
- Назначьте лечение и план диспансерного наблюдения за ребенком.
- Определите прогноз течения заболевания у данного ребенка.

Задача 4

В областную больницу поступил мальчик 9 лет с жалобами на периодическое изменения цвета мочи (по описаниям напоминает цвет мясных помоев).

Анамнез жизни. Мальчик от третьей беременности, протекавшей с токсикозом в первом триместре, от третьих срочных, физиологических родов. Вакцинирован по календарю. Респираторными заболеваниями болеет 3-4 раза в год. До поступления в стационар не обследовался.

Из семейного анамнеза известно, что по линии материи мужчины умирали до 30 лет, страдали снижением слуха, вплоть до полной глухоты и имели плохое зрение.

При осмотре подросток правильного телосложения. Рост и вес соответствуют 25 перцентили. Отвечает только на вопросы, заданные громко. Кожа бледная, сухая. Отеков нет. Артериальное давление 130/80 мм рт.ст. мочеиспускание не нарушено. Моча мутная, коричневатого оттенка. Симптом покалывания отрицательный.

При срочном исследовании крови – эритроциты $3,5 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 98 г/л, СОЭ – 5 мм/ч; креатинин сыворотки крови 97 ммоль/л.

Задание:

- Обоснуйте предполагаемый диагноз
- Составьте план обследования
- Проведите дифференциально-диагностические мероприятия
- Обоснуйте необходимость проведения нефробиопсии
- Назначьте лечение и план диспансерного наблюдения за ребенком.
- Определите прогноз течения заболевания у данного ребенка.

Задача 5

Мальчик 4 лет, от 1 беременности, протекавшей с выраженным токсикозом первой половины. Роды в срок. Масса при рождении 3300 г., длина 51 см. Рос и развивался удовлетворительно. Находился на грудном вскармливании до 2 месяцев. Зубы с 8 месяцев. На первом году жизни с профилактической целью получал витамин Д3 в курсовой дозе 250000 МЕ. Ходит с 1 года 3 мес. Большой родничок закрыт с 1,5 лет. Часто болеет ОРВИ. Аллергоанамнез не отягощен.

Семейный анамнез: у отца с детства выражена варусная деформация нижних конечностей, низкорослость. Мать здорова.

В 1 год 3 мес появилась умеренная деформация голеней. По рекомендации ортопеда получал массаж, соленные ванны, препараты кальция. К концу второго года жизни походка стала «утиной», варусная деформация нарастала. На третьем году жизни проводились противорахитические мероприятия: витамин Д3 в курсовой дозе 600000 МЕ, массаж, ЛФК, препараты кальция. В возрасте 3 лет мальчик был направлен на консультацию в нефроурологический центр.

При осмотре: жалобы на утомляемость, боли в ногах и позвоночнике при нагрузке. Походка «утиная». Рост 87 см, масса тела 13,7 кг, окружность головы 48 см, окружность груди 53 см. Выражена варусная деформация голеней и бедер, мышечный тонус сохранен, увеличение коленных и голеностопных суставов. Отмечается увеличение печени на 4 см из-под края реберной дуги справа.

Клинический анализ крови: Нв 132 г/л, эр- $3,8 \times 10^{12}/л$, тромб- $280 \times 10^9/л$, п/я-2%, с/я-33%, э-1%, л-52%, м-12, СОЭ-9 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет-сол-желт, отн плотность 1010, реакция нейтр, белок-следы, лейкоциты-1-2 в п/зр.

Биохимический анализ мочи: оксалаты – 22,8 мг/сут (норма до 17), кальций – 3,9 мг/кг/сут (норма-2,0-2,5), фосфор - 46 мг/кг/сут (норма до 20).

УЗИ почек: почки расположены в типичном месте, экзогенность паренхимы не изменена.

КОС: рН -7,21, ВЕ – - 9

Рентгенография трубчатых костей: общий остеопороз, варусная деформация голеней, бедер, расширение метафизов, больше в медиальных отделах, склерозирование диафизов.

Задание:

- Сформулируйте диагноз
- Дайте обоснование диагноза
- Каковы генетические особенности заболевания?
- Назовите характерные клинические особенности заболевания?
- Составьте план обследования и лечения

4. Методические материалы, определяющие процедуры оценивания результатов обучения по дисциплине (модулю)

Процедура оценивания результатов обучения по дисциплине (модулю) осуществляется в соответствии с Порядком организации и проведения текущего контроля успеваемости и Порядком проведения промежуточной аттестации обучающихся, устанавливающим формы проведения промежуточной аттестации, ее периодичность и систему оценок.

Проведение текущего контроля успеваемости по дисциплине (модулю)

Проведение текущего контроля успеваемости по дисциплине (модулю) осуществляется в ходе контактной работы с преподавателем в рамках аудиторных занятий.

Текущий контроль успеваемости в виде устного или письменного опроса

Устный и письменный опрос – наиболее распространенный метод контроля знаний обучающихся.

Устный опрос может проводиться в начале учебного занятия, в таком случае он служит не только целям контроля, но и готовит обучающихся к усвоению нового материала, позволяет увязать изученный материал с тем, с которым они будут знакомиться на этом же или последующих учебных занятиях.

Опрос может быть фронтальный, индивидуальный и комбинированный. Фронтальный опрос проводится в форме беседы преподавателя с группой, с целью вовлечения в активную умственную работу всех обучающихся группы.

Вопросы должны иметь преимущественно поисковый характер, чтобы побуждать обучающихся к самостоятельной мыслительной деятельности.

Индивидуальный опрос предполагает обстоятельные, связные ответы обучающихся на вопрос, относящийся к изучаемому учебному материалу и служит важным учебным средством развития речи, памяти, критического и системного мышления обучающихся.

Заключительная часть устного опроса – подробный анализ ответов обучающихся.

Устный опрос как метод контроля знаний, умений и навыков требует больших затрат времени, кроме того, по одному и тому же вопросу нельзя проверить всех обучающихся. Поэтому в целях рационального использования учебного времени может быть проведен комбинированный, уплотненный опрос, сочетая устный опрос с письменным.

Письменный опрос проводится по тематике прошедших занятий. В ходе выполнения заданий обучающийся должен в меру имеющихся знаний, умений, владений, сформированности компетенции дать развернутые ответы на поставленные в задании открытые вопросы и (или) ответить на вопросы закрытого типа в установленное преподавателем время. Продолжительность проведения процедуры определяется преподавателем самостоятельно, исходя из сложности индивидуальных заданий, количества вопросов, объема оцениваемого учебного материала.

Вопросы для устного и письменного опроса сопровождаются тщательным всесторонним продумыванием содержания вопросов, задач и примеров, которые будут предложены, поиском путей активизации деятельности всех обучающихся группы в процессе проверки, создания на занятии деловой и доброжелательной обстановки.

Результаты работы обучающихся фиксируются в ходе проведения учебных занятий (активность, полнота ответов, способность поддерживать дискуссию, профессиональный язык и др.).

Текущий контроль успеваемости в виде реферата

Подготовка реферата имеет своей целью показать, что обучающийся имеет необходимую теоретическую и практическую подготовку, умеет аналитически работать с научной литературой, систематизировать материалы и делать обоснованные выводы.

При выборе темы реферата необходимо исходить, прежде всего, из собственных научных интересов.

Реферат должен носить характер творческой самостоятельной работы.

Изложение материала не должно ограничиваться лишь описательным подходом к раскрытию выбранной темы, но также должно отражать авторскую аналитическую оценку состояния проблемы и собственную точку зрения на возможные варианты ее решения.

Обучающийся, имеющий научные публикации может использовать их данные при анализе проблемы.

Реферат включает следующие разделы:

–введение (обоснование выбора темы, ее актуальность, цели и задачи исследования);

–содержание (состоит из 2-3 параграфов, в которых раскрывается суть проблемы, оценка описанных в литературе основных подходов к ее решению, изложение собственного взгляда на проблему и пути ее решения и т.д.);

–заключение (краткая формулировка основных выводов);

–список литературы, использованной в ходе работы над выбранной темой.

Требования к списку литературы:

Список литературы составляется в соответствии с правилами библиографического описания (источники должны быть перечислены в алфавитной последовательности - по первым буквам фамилий авторов или по названиям сборников; необходимо указать место издания, название издательства, год издания). При выполнении работы нужно обязательно использовать книги, статьи, сборники, материалы официальных сайтов Интернет и др. Ссылки на использованные источники, в том числе электронные – обязательны.

Объем работы 15-20 страниц (формат А4) печатного текста (шрифт № 14 Times New Roman, через 1,5 интервала, поля: верхнее и нижнее - 2 см, левое - 2,5 см, правое - 1,5 см).

Текст может быть иллюстрирован таблицами, графиками, диаграммами, причем наиболее ценными из них являются те, что самостоятельно составлены автором.

Текущий контроль успеваемости в виде подготовки презентации

Электронная презентация – электронный документ, представляющий собой набор слайдов, предназначенных для демонстрации проделанной работы. Целью презентации является визуальное представление замысла автора, максимально удобное для восприятия.

Электронная презентация должна показать то, что трудно объяснить на словах.

Примерная схема презентации

1. Титульный слайд (соответствует титульному листу работы);

2. Цели и задачи работы;
3. Общая часть;
4. Защищаемые положения (для магистерских диссертаций);
5. Основная часть;
6. Выводы;
7. Благодарности (выражается благодарность аудитории за внимание).

Требования к оформлению слайдов

Титульный слайд

Презентация начинается со слайда, содержащего название работы (доклада) и имя автора. Эти элементы обычно выделяются более крупным шрифтом, чем основной текст презентации. В качестве фона первого слайда можно использовать рисунок или фотографию, имеющую непосредственное отношение к теме презентации, однако текст поверх такого изображения должен читаться очень легко. Подобное правило соблюдается и для фона остальных слайдов. Тем не менее, монотонный фон или фон в виде мягкого градиента смотрятся на первом слайде тоже вполне эффектно.

Общие требования

Средний расчет времени, необходимого на презентацию ведется исходя из количества слайдов. Обычно на один слайд необходимо не более двух минут.

Необходимо использовать максимальное пространство экрана (слайда) – например, растянув рисунки.

Дизайн должен быть простым и лаконичным.

Каждый слайд должен иметь заголовок.

Оформление слайда не должно отвлекать внимание от его содержательной части.

Завершать презентацию следует кратким резюме, содержащим ее основные положения, важные данные, прозвучавшие в докладе, и т.д.

Оформление заголовков

Назначение заголовка – однозначное информирование аудитории о содержании слайда. В заголовке нужно указать основную мысль слайда.

Все заголовки должны быть выполнены в едином стиле (цвет, шрифт, размер, начертание).

Текст заголовков должен быть размером 24 – 36 пунктов.

Точку в конце заголовков не ставить.

Содержание и расположение информационных блоков на слайде

Информационных блоков не должно быть слишком много (3-6).

Рекомендуемый размер одного информационного блока – не более 1/2 размера слайда.

Желательно присутствие на странице блоков с разнотипной информацией (текст, графики, диаграммы, таблицы, рисунки), дополняющей друг друга.

Ключевые слова в информационном блоке необходимо выделить.

Информационные блоки лучше располагать горизонтально, связанные по смыслу блоки – слева направо.

Наиболее важную информацию следует поместить в центр слайда.

Логика предъявления информации на слайдах в презентации должна соответствовать логике ее изложения.

Выбор шрифтов

Для оформления презентации следует использовать стандартные, широко распространенные шрифты, такие как Arial, Tahoma, Verdana, Times New Roman, Calibri и др.

Размер шрифта для информационного текста — 18-22 пункта. Шрифт менее 16 пунктов плохо читается при проекции на экран, но и чрезмерно крупный размер шрифта затрудняет процесс беглого чтения. При создании слайда необходимо помнить о том, что резкость изображения на большом экране обычно ниже, чем на мониторе. Прописные буквы воспринимаются тяжелее, чем строчные. Жирный шрифт, курсив и прописные буквы используйте только для выделения.

Цветовая гамма и фон

Слайды могут иметь монотонный фон или фон-градиент.

Для фона желательно использовать цвета пастельных тонов.

Цветовая гамма текста должна состоять не более чем из двух-трех цветов.

Назначив каждому из текстовых элементов свой цвет (например, заголовки - зеленый, текст – черный и т.д.), необходимо следовать такой схеме на всех слайдах.

Необходимо учитывать сочетаемость по цвету фона и текста. Белый текст на черном фоне читается плохо.

Стиль изложения

Следует использовать минимум текста. Текст не является визуальным средством.

Не стоит стараться разместить на одном слайде как можно больше текста. Чем больше текста на одном слайде вы предложите аудитории, тем с меньшей вероятностью она его прочитает.

Рекомендуется помещать на слайд только один тезис. Распространенная ошибка – представление на слайде более чем одной мысли.

Старайтесь не использовать текст на слайде как часть вашей речи, лучше поместить туда важные тезисы, акцентируя на них внимание в процессе своей речи. Не переписывайте в презентацию свой доклад. Демонстрация презентации на экране – вспомогательный инструмент, иллюстрирующий вашу речь.

Следует сокращать предложения. Чем меньше фраза, тем она быстрее усваивается.

Текст на слайдах лучше форматировать по ширине.

Если возможно, лучше использовать структурные слайды вместо текстовых. В структурном слайде к каждому пункту добавляется значок, блок-схема, рисунок – любой графический элемент, позволяющий лучше запомнить текст.

Следует избегать эффектов анимации текста и графики, за исключением самых простых, например, медленного исчезновения или возникновения полосами, но и они должны применяться в меру. В случае использования анимации целесообразно выводить информацию на слайд постепенно. Слова и картинки должны появляться параллельно «озвучке».

Оформление графической информации, таблиц и формул

Рисунки, фотографии, диаграммы, таблицы, формулы призваны дополнить текстовую информацию или передать ее в более наглядном виде.

Желательно избегать в презентации рисунков, не несущих смысловой нагрузки, если они не являются частью стилевого оформления.

Цвет графических изображений не должен резко контрастировать с общим стилевым оформлением слайда.

Иллюстрации и таблицы должны иметь заголовки.

Иллюстрации рекомендуется сопровождать пояснительным текстом.

Иллюстрации, таблицы, формулы, позаимствованные из работ, не принадлежащих автору, должны иметь ссылки.

Используя формулы желательно не отображать всю цепочку решения, а оставить общую форму записи и результат. На слайд выносятся только самые главные формулы, величины, значения.

После создания и оформления презентации необходимо отрепетировать ее показ и свое выступление. Проверить, как будет выглядеть презентация в целом (на экране компьютера или проекционном экране) и сколько времени потребуется на её показ.

Текущий контроль успеваемости в виде тестовых заданий

Оценка теоретических и практических знаний может быть осуществлена с помощью тестовых заданий. Тестовые задания могут быть представлены в виде:

Тестов закрытого типа – задания с выбором правильного ответа.

Задания закрытого типа могут быть представлены в двух вариантах:

- задания, которые имеют один правильный и остальные неправильные ответы (задания с выбором одного правильного ответа);
- задания с выбором нескольких правильных ответов.

Тестов открытого типа – задания без готового ответа.

Задания открытого типа могут быть представлены в трех вариантах:

- задания в открытой форме, когда испытуемому во время тестирования ответ необходимо вписать самому, в отведенном для этого месте;
- задания, где элементам одного множества требуется поставить в соответствие элементы другого множества (задания на установление соответствия);
- задания на установление правильной последовательности вычислений, действий, операций, терминов в определениях понятий (задания на установление правильной последовательности).

Текущий контроль успеваемости в виде ситуационных задач

Анализ конкретных ситуаций – один из наиболее эффективных и распространенных методов организации активной познавательной деятельности обучающихся. Метод анализа конкретных ситуаций развивает способность к анализу реальных ситуаций, требующих не всегда стандартных решений. Сталкиваясь с конкретной ситуацией, обучающиеся должны определить: есть ли в ней проблема, в чем она состоит, определить свое отношение к ситуации.

На учебных занятиях, как правило, применяются следующие виды ситуаций:

–Ситуация-проблема – представляет определенное сочетание факторов из реальной профессиональной сферы деятельности. Обучающиеся пытаются найти решение или пройти к выводу о его невозможности.

–Ситуация-оценка – описывает положение, вывод из которого в определенном смысле уже найден. Обучающиеся проводят критический анализ ранее принятых решений, дают мотивированное заключение.

–Ситуация-иллюстрация – поясняет какую-либо сложную процедуру или ситуацию. Ситуация-иллюстрация в меньшей степени стимулирует самостоятельность в рассуждениях, так как это примеры, поясняющие излагаемую суть представленной ситуации. Хотя и по поводу их может быть сформулирован вопрос или согласие, но тогда ситуация-иллюстрация уже переходит в ситуацию-оценку.

–Ситуация-упражнение – предусматривает применение уже принятых ранее положений и предполагает очевидные и бесспорные решения поставленных проблем. Такие ситуации способствуют развитию навыков в обработке или обнаружении данных, относящихся к исследуемой проблеме. Они носят в основном тренировочный характер, в процессе их решения обучающиеся приобрести опыт.

Контроль знаний через анализ конкретных ситуационных задач в сфере профессионально деятельности выстраивается в двух направлениях:

1. Ролевое разыгрывание конкретной ситуации. В таком случае учебное занятие по ее анализу переходит в ролевую игру, так как обучающие заранее изучили ситуацию.

2. Коллективное обсуждение вариантов решения одной и той же ситуации, что существенно углубляет опыт обучающихся, каждый из них имеет возможность ознакомиться с вариантами решения, послушать и взвесить множество их оценок, дополнений, изменений и прийти к собственному решению ситуации.

Метод анализа конкретных ситуаций стимулирует обучающихся к поиску информации в различных источниках, активизирует познавательный интерес, усиливает стремление к приобретению теоретических знаний для получения ответов на поставленные вопросы.

Принципы разработки ситуационных задач

–ситуационная задача носит ярко выраженный практико-ориентированный характер;

–для ситуационной задачи берутся темы, которые привлекают внимание обучающихся;

–ситуационная задача отражает специфику профессиональной сферы деятельности, который вызовет профессиональный интерес;

–ситуационная задача актуальна и представлена в виде реальной ситуации;

–проблема, которая лежит в основе ситуационной задачи понятна обучающему;

–решение ситуационных задач направлено на выявление уровня знания материала и возможности оптимально применить их в процессе решения задачи.

Решение ситуационных задач может быть представлено в следующих вариантах

–решение задач может быть принято устно или письменно, способы задания и решения ситуационных задач могут быть различными;

–предлагается конкретная ситуация, дается несколько вариантов ответов, обучающийся должен выбрать только один – правильный;

–предлагается конкретная ситуация, дается список различных действий, и обучающийся должен выбрать правильные и неправильные ответы из этого списка;

–предлагаются 3-4 варианта правильных действий в конкретной ситуации, обучающийся должен выстроить эти действия по порядку очередности и важности;

–предлагается условие задачи без примеров ответов правильных действий, обучающийся сам ищет выход из сложившейся ситуации.

Применение на учебных занятиях ситуационных задач способствует развитию у обучающихся аналитических способностей, умения находить и эффективно использовать необходимую информации, вырабатывать самостоятельность и инициативность в решениях. Что в свою очередь, обогащает субъектный опыт обучающихся в сфере профессиональной деятельности, способствует формированию компетенций, способности к творческой самостоятельности, повышению познавательной и учебной мотивации.

Оценки текущего контроля успеваемости фиксируются в ведомости текущего контроля успеваемости.

Проведение промежуточной аттестации по дисциплине (модулю)

Промежуточная аттестация в форме зачета осуществляется в ходе контактной работы обучающегося с преподавателем и проводится в рамках аудиторных занятий, как правило, на последнем практическом (семинарском) занятии.

Промежуточная аттестация в форме экзамена или зачета с оценкой осуществляется в ходе контактной работы обучающегося с преподавателем и проводится в период экзаменационной (зачетно-экзаменационной) сессии, установленной календарным учебным графиком.