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 (Пироговский Университет)

УТВЕРЖДАЮ
Директор Департамента подготовки кадров высшей квалификации
ФГАОУ ВО РНИМУ
им. Н.И. Пирогова Минздрава России
(Пироговский Университет)
_____ М.В. Хорева
«09» июня 2026 г.

Подготовка кадров высшей квалификации в ординатуре

Укрупненная группа специальностей:
31.00.00 Клиническая медицина

Специальность:
31.08.46 Ревматология

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ) «ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ»

Блок «Факультативы»
ФТД.1 (108 часов, 3 з.е.)

Москва, 2026

Подписан: ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ "РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА" МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Рабочая программа дисциплины (модуля) «Дисплазия соединительной ткани» разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.46 Ревматология (уровень подготовки кадров высшей квалификации), укрупненная группа специальностей 31.00.00 Клиническая медицина, утвержденным приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от «25» августа 2014 г. № 1089, педагогическими работниками кафедры факультетской терапии имени академика А.И. Нестерова ИКМ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)

№	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1.	Клименко Алеся Александровна	д.м.н., доцент	Заведующий кафедрой факультетской терапии им. академика А.И. Нестерова ИКМ	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
2.	Аксенова Ангелина Васильевна	д.м.н., доцент	Профессор кафедры факультетской терапии им. академика А.И. Нестерова ИКМ	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
3.	Правдюк Наталья Григорьевна	к.м.н., доцент	Доцент кафедры факультетской терапии им. академика А.И. Нестерова ИКМ	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
4.	Кондрашов Артем Александрович	к.м.н., доцент	Доцент кафедры факультетской терапии им. академика А.И. Нестерова ИКМ	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
5.	Мурадянц Анаида Арсентьевна	к.м.н., доцент	Доцент кафедры факультетской терапии им. академика А.И. Нестерова ИКМ	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)

Рабочая программа дисциплины (модуля) рассмотрена и одобрена на заседании кафедры факультетской терапии имени академика А.И. Нестерова ИКМ

Протокол от «14» мая 2026 года №14.

Заведующий кафедрой /А.А. Клименко/

© Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Оглавление

1. Цель и задачи освоения дисциплины (модуля) 4
2. Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), соотнесенные с планируемыми результатами освоения программы ординатуры 5
3. Содержание дисциплины (модуля) 7
4. Учебно-тематический план дисциплины (модуля) 9
5. Оценочные средства для контроля качества подготовки ординатора по дисциплине (модулю) 10
5.1. Формы контроля, шкала и критерии оценивания результатов обучения 10
5.2. Оценочные средства (примеры заданий) 11
6. Виды и задания для самостоятельной работы ординатора (примеры) 13
7. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины (модуля) 13
8. Материально-техническое обеспечение дисциплины (модуля) 15

1. Цель и задачи освоения дисциплины (модуля)

Цель дисциплины (модуля):

Приобретение теоретических знаний, практических умений и навыков, необходимых для раннего выявления, диагностики, дифференциальной диагностики, профилактики осложнений, лечения, медицинской реабилитации, диспансерного наблюдения, междисциплинарной маршрутизации, консультирования пациентов и оценки качества и безопасности медицинской помощи пациентам с дисплазиями соединительной ткани, наследственными нарушениями соединительной ткани, суставной гипермобильностью, поражением опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой системы и других органов.

Задачи дисциплины (модуля):

1. Сформировать современные представления о строении, функции и метаболизме соединительной ткани, роли внеклеточного матрикса, коллагена, эластина, фибриллина, протеогликанов и гликозаминогликанов в формировании диспластических фенотипов.
2. Изучить классификацию наследственных нарушений соединительной ткани, дифференцированных и недифференцированных форм дисплазии соединительной ткани, а также клиническое значение диспластических фенотипов в практике врача-ревматолога.
3. Сформировать навыки оценки суставной гипермобильности, диспластической стигматизации, малых аномалий развития, фенотипических и органных проявлений дисплазии соединительной ткани.
4. Изучить современные подходы к диагностике гипермобильного спектра расстройств, синдрома гипермобильности суставов, синдрома Элерса — Данло, синдрома Марфана, MASS-фенотипа и других наследственных нарушений соединительной ткани.
5. Сформировать умение проводить дифференциальную диагностику дисплазии соединительной ткани с воспалительными ревматическими заболеваниями, фибромиалгией, ортопедической, кардиологической патологией и другими наследственными синдромами.
6. Изучить особенности поражения сердечно-сосудистой системы при дисплазии соединительной ткани, включая пролапс митрального клапана, митральную регургитацию, дилатацию корня аорты, поражение крупных сосудов, нарушения ритма сердца и риск сосудистых осложнений.
7. Освоить современные подходы к медикаментозной и немедикаментозной терапии пациентов с дисплазией соединительной ткани, включая коррекцию болевого синдрома, функциональных нарушений, дефицитных состояний и профилактику прогрессирования осложнений.
8. Сформировать навыки планирования медицинской реабилитации пациентов с дисплазией соединительной ткани, включая оценку реабилитационного потенциала, подбор лечебной физкультуры, ортезирования, коррекции двигательного стереотипа и профилактики травм.
9. Освоить принципы профилактического консультирования пациентов с дисплазией соединительной ткани по вопросам безопасной физической активности, профилактики перегрузок, травм, сосудистых и ортопедических осложнений, а также формирования приверженности длительному наблюдению и реабилитационным мероприятиям.
10. Сформировать умение определять объем, периодичность и содержание диспансерного наблюдения пациентов с дисплазией соединительной ткани с учетом фенотипа, органных проявлений, факторов риска, функционального статуса и прогноза.

11. Освоить принципы междисциплинарной маршрутизации пациентов с дисплазией соединительной ткани, включая определение показаний к консультациям генетика, кардиолога, кардиохирурга, офтальмолога, ортопеда, невролога, врача физической и реабилитационной медицины и других специалистов.

12. Сформировать навыки оценки эффективности и безопасности медицинской помощи пациентам с дисплазией соединительной ткани, ведения медицинской документации, контроля динамики клинических проявлений, функционального статуса, качества жизни и результатов диспансерного наблюдения.

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

Шифр и содержание компетенции	В результате освоения дисциплины (модуля) обучающийся должен		
	Знать	**Уметь**	**Владеть**
ПК-1. Готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания	– Факторы риска травматизации, хронического болевого синдрома, прогрессирования костно-мышечных деформаций и сердечно-сосудистых осложнений при дисплазии соединительной ткани; – Принципы первичной и вторичной профилактики; – Основы санитарно-гигиенического просвещения пациентов	– Выявлять модифицируемые и немодифицируемые факторы риска осложнений; – Определять потребность пациента в профилактических мероприятиях; – Разрабатывать индивидуальные рекомендации по физической активности, режиму нагрузок, профилактике травм и своевременному обращению за медицинской помощью	– Навыками профилактического консультирования, – Навыками формирования индивидуального плана профилактики осложнений и оценки эффективности профилактических мероприятий
ПК-2. Готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными	– Нормативные и клинические принципы диспансерного наблюдения пациентов с ревматическими заболеваниями; – Особенности наблюдения пациентов с суставной гипермобильностью, пролапсом митрального клапана, синдромом Марфана, синдромами Элерса - Данло и другими наследственными нарушениями соединительной ткани	– Определять показания, объем и периодичность клинического, лабораторного, инструментального и междисциплинарного наблюдения; – Выделять пациентов с высоким риском сосудистых, клапанных, ортопедических и офтальмологических осложнений	– Навыками составления индивидуальной программы диспансерного наблюдения; – Навыками оценки динамики состояния пациента и своевременной коррекции маршрута наблюдения
ПК-5. Готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов	– Классификацию наследственных нарушений соединительной ткани; – Клинические проявления дифференцированных и	– Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни, болезни и семейного анамнеза; – Проводить физикальное обследование	– Навыками комплексного обследования пациента; – Навыками оценки внешних и висцеральных признаков дисплазии;

заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем	недифференцированных форм; – Диагностические критерии синдрома Марфана, синдромов Элерса - Данло, гипермобильного спектра расстройств, MASS-фенотипа и других диспластических состояний; – Показания к лабораторным, инструментальным и генетическим исследованиям; – Медицинские показания к направлению пациентов на консультации врачей-специалистов; – Принципы междисциплинарного взаимодействия и маршрутизации пациентов с полиорганными проявлениями наследственных нарушений соединительной ткани	и оценку суставной гипермобильности; – Обосновывать и планировать объем лабораторного и инструментального обследования; – Интерпретировать его результаты; – Проводить дифференциальную диагностику и устанавливать диагноз в соответствии с МКБ и клиническими рекомендациями; – Обосновывать необходимость консультаций генетика, кардиолога, кардиохирурга, офтальмолога, ортопеда, невролога и врача физической и реабилитационной медицины; – Интерпретировать заключения специалистов; – Согласовывать диагностические, лечебные и реабилитационные мероприятия	– Навыками интерпретации результатов ЭхоКГ и других исследований; – Навыками формулирования клинического диагноза и определения показаний к консультациям врачей-специалистов; – Навыками междисциплинарной маршрутизации и координации медицинской помощи с учетом клинического фенотипа, риска осложнений и потребности пациента в специализированной помощи
ПК-6. Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании ревматологической медицинской помощи	– Современные принципы ведения пациентов с дисплазией соединительной ткани, суставной гипермобильностью, хроническим болевым синдромом, нарушениями осанки и сердечно-сосудистыми проявлениями; – Показания и противопоказания к медикаментозным и немедикаментозным методам; – Критерии эффективности и безопасности лечения; – Правила ведения медицинской документации; – Показатели эффективности и безопасности медицинской помощи; – Критерии оценки функционального статуса, качества жизни, динамики органных проявлений и результатов диспансерного наблюдения	– Оценивать тяжесть состояния и функциональные нарушения; – Разрабатывать индивидуальный план лечения в соответствии с клинической картиной, коморбидностью и риском осложнений; – Назначать лекарственную и немедикаментозную терапию; – Оценивать ее эффективность и безопасность; – Корректировать лечение при наличии показаний; – Вести медицинскую документацию, в том числе в электронной форме; – Анализировать эффективность профилактических, лечебных и реабилитационных мероприятий; – Выявлять дефекты наблюдения и факторы, снижающие безопасность медицинской помощи	– Навыками индивидуализации лечебной тактики; – Навыками контроля динамики симптомов и функционального статуса; – Навыками выявления нежелательных реакций и определения показаний к направлению пациента на специализированное лечение; – Навыками документирования результатов обследования и ведения пациента; – Навыками мониторинга эффективности и безопасности помощи; – Навыками участия во внутреннем контроле качества медицинской деятельности
ПК-8. Готовность к	– Порядок	– Определять	– Навыками

применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении	организации медицинской реабилитации; – Принципы оценки реабилитационного потенциала и функционального статуса; – Возможности лечебной физкультуры, кинезиотерапии, ортезирования, коррекции двигательного стереотипа и профилактики перегрузок при дисплазии соединительной ткани	показания и противопоказания к реабилитационным мероприятиям; – Формулировать цели реабилитации; – Составлять индивидуальный план физической активности и восстановления функции; – Оценивать эффективность и безопасность реабилитационных мероприятий	разработки и контроля индивидуальной программы медицинской реабилитации; – Навыками обучения пациента безопасным двигательным стратегиям и профилактике повторных травм

3. Содержание дисциплины (модуля)

Раздел	Наименование раздела	Шифр компетенции
Раздел 1	Общие вопросы дисплазии соединительной ткани	ПК-5
Раздел 2	Диагностика дисплазии соединительной ткани	ПК-5
Раздел 3	Синдром гипермобильности суставов и гипермобильный спектр расстройств	ПК-1, ПК-5
Раздел 4	Сердечно-сосудистые проявления дисплазии соединительной ткани	ПК-1, ПК-5
Раздел 5	Дифференцированные наследственные нарушения соединительной ткани	ПК-1, ПК-5, ПК-6
Раздел 6	Лечение, реабилитация и диспансерное наблюдение пациентов с дисплазией соединительной ткани	ПК-2, ПК-6, ПК-8

Раздел 1. Общие вопросы дисплазии соединительной ткани.

1.1. Соединительная ткань как морфофункциональная система.

Строение и функции соединительной ткани. Коллаген, эластин, фибриллин, протеогликаны и гликозаминогликаны. Роль внеклеточного матрикса в обеспечении прочности, эластичности и регуляции тканей.

1.2. Классификация наследственных нарушений соединительной ткани.

Дифференцированные и недифференцированные формы дисплазии соединительной ткани. Наследственные нарушения соединительной ткани. Диспластические фенотипы. Малые аномалии развития.

1.3. Эпидемиология и медико-социальное значение дисплазии соединительной ткани.

Распространенность дисплазии соединительной ткани, суставной гипермобильности и диспластических фенотипов. Возрастные и половые особенности проявлений. Значение дисплазии соединительной ткани в практике ревматолога и врача-интерниста.

1.4. Генетические и молекулярные основы дисплазии соединительной ткани.

Роль мутаций генов коллагена, фибриллина, ферментов посттрансляционной модификации коллагена и других компонентов внеклеточного матрикса. Значение семейного анамнеза и молекулярно-генетической диагностики.

Раздел 2. Диагностика дисплазии соединительной ткани.

2.1. Клиническая диагностика дисплазии соединительной ткани.

Анализ жалоб, анамнеза, семейного анамнеза, клинико-генеалогический подход. Внешние признаки дисплазии соединительной ткани. Оценка кожи, суставов, позвоночника, грудной клетки, стоп, органных проявлений.

2.2. Оценка суставной гипермобильности и диспластической стигматизации.

Шкала Beighton. Клиническая оценка гипермобильности суставов. Диспластический счет. Малые аномалии развития. Возрастные особенности диагностики.

2.3. Инструментальная диагностика при дисплазии соединительной ткани.

Эхокардиография, ЭКГ, Холтеровское мониторирование, визуализация позвоночника и суставов, оценка состояния аорты, клапанного аппарата, органных проявлений по показаниям.

2.4. Лабораторные, биохимические и молекулярно-генетические методы диагностики.

Показатели обмена соединительной ткани. Возможности и ограничения биохимических маркеров. Показания к молекулярно-генетическому исследованию. Генетическое консультирование

2.5. Дифференциальная диагностика дисплазии соединительной ткани.

Дифференциальная диагностика с ревматическими заболеваниями, фибромиалгией, ортопедической патологией, заболеваниями сердца и наследственными синдромами.

Раздел 3. Синдром гипермобильности суставов и гипермобильный спектр расстройств.

3.1. Суставная гипермобильность: определение, распространенность и клиническое значение. Физиологическая и патологическая гипермобильность. Возрастные особенности. Особенности проявлений гипермобильности суставов в детском возрасте Факторы риска болевого синдрома, травматизации и функциональных нарушений.

3.2. Синдром гипермобильности суставов и скелетно-мышечные нарушения.

Клинические проявления. Хроническая боль, нестабильность суставов, вывихи, подвывихи, энтезопатии, миалгии, утомляемость. Диагностические подходы.

3.3. Дифференциальная диагностика при гипермобильности суставов.

Дифференциальная диагностика с воспалительными артритами, синдромом Элерса — Данло, синдромом Марфана, фибромиалгией и ортопедической патологией.

3.4. Ведение пациентов с суставной гипермобильностью.

Образовательные программы, лечебная физкультура, укрепление мышечного корсета, ортезирование, коррекция двигательного стереотипа, профилактика травм и рациональная фармакотерапия болевого синдрома.

Раздел 4. Сердечно-сосудистые проявления дисплазии соединительной ткани.

4.1. Пролапс митрального клапана.

Определение, классификация, патогенез, клинические проявления. Эхокардиографическая диагностика. Митральная регургитация. Стратификация риска и тактика наблюдения.

4.2. Поражение аорты и крупных сосудов.

Дилатация корня аорты, аневризмы, риск расслоения аорты. Показания к визуализации аорты. Междисциплинарное ведение пациентов с сосудистыми осложнениями.

4.3. Нарушения ритма и вегетативные проявления.

Аритмии, синкопальные состояния, ортостатическая непереносимость, вегетативная дисфункция. Показания к ЭКГ, Холтеровскому мониторированию и консультации кардиолога.

4.4. Кардиологическое наблюдение пациентов с дисплазией соединительной ткани. Периодичность ЭхоКГ-контроля, оценка факторов риска, профилактика осложнений, показания к консультации кардиохирурга.

Раздел 5. Дифференцированные наследственные нарушения соединительной ткани.

5.1. Синдром Марфана.

Генетические основы, клинические проявления, поражение сердечно-сосудистой, скелетной и зрительной систем. Диагностические критерии. Дифференциальная диагностика. Тактика ведения и наблюдения.

5.2. Синдром Элерса-Данло.

Классификация, клинические типы, кожные, суставные и сосудистые проявления. Гипермобильный, классический, сосудистый и другие типы. Диагностика, прогноз и ведение пациентов.

5.3. MASS-фенотип и марфаноидная внешность.

Клинические признаки, дифференциальная диагностика с синдромом Марфана, кардиологическое наблюдение и оценка риска осложнений.

5.4. Другие наследственные нарушения соединительной ткани.

Синдром Лойса -Дитца, несовершенный остеогенез и другие наследственные заболевания соединительной ткани в дифференциальной диагностике ревматолога.

Раздел 6. Лечение, реабилитация и диспансерное наблюдение пациентов с дисплазией соединительной ткани.

6.1. Общие принципы ведения пациентов с дисплазией соединительной ткани.

Индивидуализация тактики ведения. Оценка фенотипа, органных проявлений, риска осложнений и функционального статуса.

6.2. Немедикаментозная терапия и медицинская реабилитация.

ЛФК, кинезиотерапия, укрепление мышечного корсета, ортезирование, коррекция осанки, профилактика травм, обучение пациента.

6.3. Медикаментозная терапия.

Коррекция болевого синдрома, дефицитных состояний, нарушений минерального обмена, вегетативных проявлений. Ограничения медикаментозной терапии и доказательность подходов.

6.4. Диспансерное наблюдение и маршрутизация пациентов.

Периодичность наблюдения, показания к консультации кардиолога, генетика, офтальмолога, ортопеда, невролога, врача медицинской реабилитации.

4. Учебно-тематический план дисциплины (модуля)

Номер раздела, темы	Наименование раздела, темы	З.е	Количество часов					Форма контроля	Шифр компетенции
			Всего	Конт акт. раб.	Лек	Пр	СР		
Общий объем часов		**3**	**108**	**54**	**18**	**36**	**54**	**Зачёт**	**-**
Раздел 1	**Общие вопросы дисплазии соединительной ткани**	**3**	**14**	**7**	**3**	**4**	**7**	Устный опрос	ПК-5
Тема 1.1	Соединительная ткань как морфофункциональная система		4	2	1	1	2		
Тема 1.2	Классификация наследственных нарушений соединительной ткани		4	2	1	1	2		
Тема 1.3	Эпидемиология и медико-социальное значение дисплазии соединительной ткани		3	1	-	1	1		
Тема 1.4	Генетические и молекулярные основы дисплазии соединительной ткани		3	2	1	1	2		
Раздел 2	**Диагностика дисплазии соединительной ткани**		**22**	**11**	**4**	**7**	**11**	Устный опрос	ПК-5
Тема 2.1	Клиническая диагностика дисплазии соединительной ткани		5	3	1	2	3		
Тема 2.2	Оценка суставной гипермобильности и диспластической стигматизации		5	2	1	1	2		

Тема 2.3	Инструментальная диагностика при дисплазии соединительной ткани.		4	2	1	1	2		
Тема 2.4	Лабораторные, биохимические и молекулярно-генетические методы диагностики		4	2	1	1	2		
Тема 2.5	Дифференциальная диагностика дисплазии соединительной ткани		4	2	-	2	2		
Раздел 3.	**Синдром гипермобильности суставов и гипермобильный спектр расстройств**		**16**	**8**	**2**	**6**	**8**	Устный опрос	ПК-1 ПК-5
Тема 3.1	Суставная гипермобильность: определение, распространенность и клиническое значение		4	2	1	1	2		
Тема 3.2	Синдром гипермобильности суставов и скелетно-мышечные нарушения		4	2	1	1	2		
Тема 3.3	Дифференциальная диагностика при гипермобильности суставов		4	2	-	2	2		
Тема 3.4	Ведение пациентов с суставной гипермобильностью		4	2	-	2	2		
Раздел 4	**Сердечно-сосудистые проявления дисплазии соединительной ткани**		**20**	**10**	**4**	**6**	**10**	Устный опрос	ПК-1 ПК-5
Тема 4.1	Пролапс митрального клапана.		5	3	1	2	3		
Тема 4.2	Поражение аорты и крупных сосудов.		5	3	1	2	3		
Тема 4.3	Нарушения ритма и вегетативные проявления.		5	2	1	1	2		
Тема 4.4	Кардиологическое наблюдение пациентов с дисплазией соединительной ткани.		5	2	1	1	2		
Раздел 5.	**Дифференцированные наследственные нарушения соединительной ткани**		**20**	**10**	**3**	**7**	**10**	Устный опрос	ПК-1 ПК-5 ПК-6
Тема 5.1	Синдром Марфана.		6	3	1	2	3		
Тема 5.2	Синдром Элерса - Данло.		6	3	1	2	3		
Тема 5.3	MASS-фенотип и марфаноидная внешность.		4	2	-	2	2		
тема 5.4	Другие наследственные нарушения соединительной ткани.		4	2	1	1	2		
Раздел 6	**Лечение, реабилитация и диспансерное наблюдение пациентов с дисплазией соединительной ткани**		**16**	**8**	**2**	**6**	**8**	Устный опрос	ПК-2 ПК-6 ПК-8
Тема 6.1	Общие принципы ведения пациентов с дисплазией соединительной ткани.		4	2	1	1	2		
Тема 6.2	Немедикаментозная терапия и медицинская реабилитация.		4	2	-	2	2		
Тема 6.3	Медикаментозная терапия.		4	2	1	1	2		
Тема 6.4	Диспансерное наблюдение и маршрутизация пациентов.		4	2	-	2	2		

5. Оценочные средства для контроля качества подготовки ординатора по дисциплине (модулю)

5.1. Формы контроля, шкала и критерии оценивания результатов обучения

Текущий контроль успеваемости проводится по итогам освоения каждого раздела учебно-тематического плана в виде устного опроса.

Промежуточная аттестация проводится в форме зачета после освоения дисциплины (модуля) в виде устного собеседования. Обучающимся ординаторам предлагается дать устный ответ на вопросы.

Шкала и критерии оценивания

Результаты обучения по дисциплине (модулю) в рамках текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации оцениваются по четырехбалльной и двухбалльной шкале:

Оценка «Отлично» – выставляется ординатору, если он глубоко и прочно усвоил программный материал, исчерпывающе, последовательно, четко и логически стройно его излагает, умеет связывать теорию с практикой, не затрудняется с ответами, правильно обосновывает 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, владеет необходимыми навыками и приемами их выполнения, комплексной оценкой предложенной ситуации, правильно выбирает тактику действий.

Оценка «Удовлетворительно» – выставляется ординатору, если он имеет знания только основного материала, но не усвоил его деталей, допускает неточности, недостаточно правильные формулировки, нарушения логической последовательности в изложении программного материала, 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 отвечает на предложенные вопросы, не владеет комплексной оценкой ситуации, неверно выбирает тактику действий, приводящую к ухудшению ситуации, нарушению безопасности пациента.

Результаты устного собеседования оцениваются:

Оценка «Зачтено» – ординатор подробно отвечает на теоретические вопросы, не допускает принципиальных ошибок.

Оценка «Не зачтено» – ординатор не владеет теоретическим материалом и допускает грубые ошибки.

Ординатор считается аттестованным при наличии положительной оценки «зачтено» за устное собеседование.

5.2. Оценочные средства (примеры заданий)

Примеры заданий для текущего контроля успеваемости

Примеры вопросов к устному опросу

1. Дайте определение наследственных нарушений соединительной ткани.
2. Какие основные компоненты внеклеточного матрикса участвуют в формировании структуры и функции соединительной ткани?
3. Какова роль коллагена, эластина, фибриллина, протеогликанов и гликозаминогликанов в обеспечении механических свойств тканей?
4. Чем дифференцированные наследственные нарушения соединительной ткани отличаются от недифференцированной дисплазии соединительной ткани?
5. Что понимают под диспластическим фенотипом?
6. Какие диспластические фенотипы имеют наибольшее клиническое значение в практике ревматолога?

7. Что такое малые аномалии развития и каково их значение в диагностике дисплазии соединительной ткани?

8. Какова роль внеклеточного матрикса в формировании полиорганных проявлений дисплазии соединительной ткани?

9. Почему оценка распространенности недифференцированной дисплазии соединительной ткани затруднена?

10. Какое значение имеет классификация наследственных нарушений соединительной ткани для клинической практики ревматолога?

11. Каков алгоритм клинического обследования пациента с подозрением на дисплазию соединительной ткани?

12. Какие жалобы наиболее характерны для пациентов с дисплазией соединительной ткани?

13. Какие данные анамнеза заболевания и жизни необходимо уточнить у пациента с подозрением на дисплазию соединительной ткани?

14. Какое значение имеет семейный анамнез при подозрении на наследственное нарушение соединительной ткани?

Примерные задания для промежуточной аттестации

Примеры вопросов к собеседованию:

1. Современные представления о дисплазиях соединительной ткани: определение, классификация, дифференцированные и недифференцированные формы, клиническое значение для практики врача-ревматолога.

2. Морфофункциональные основы соединительной ткани: роль коллагена, эластина, фибриллина, протеогликанов, гликозаминогликанов и внеклеточного матрикса в формировании диспластических фенотипов.

3. Наследственные нарушения соединительной ткани: генетические и молекулярные механизмы, значение семейного анамнеза, показания к медико-генетическому консультированию и молекулярно-генетическому исследованию.

4. Клинический алгоритм обследования пациента с подозрением на дисплазию соединительной ткани: жалобы, анамнез, семейный анамнез, фенотипические признаки, суставной статус, оценка органных проявлений.

5. Суставная гипермобильность: методы клинической оценки, шкала Beighton, возможности и ограничения шкалы, возрастные особенности интерпретации результатов.

6. Диспластическая стигматизация и малые аномалии развития: клиническое значение, подходы к оценке, связь с полиорганными проявлениями дисплазии соединительной ткани.

7. Гипермобильный спектр расстройств и синдром гипермобильности суставов: клинические проявления, механизмы хронической боли, функциональные нарушения, дифференциальная диагностика.

8. Дифференциальная диагностика суставной гипермобильности с воспалительными артритами, системными ревматическими заболеваниями, фибромиалгией, ортопедической и неврологической патологией.

9. Диагностическая тактика при подозрении на наследственное нарушение соединительной ткани: роль клинического осмотра, ЭхоКГ, ЭКГ, Холтеровского мониторирования, визуализации аорты, офтальмологического и генетического обследования.

10. Сердечно-сосудистые проявления дисплазии соединительной ткани: пролапс митрального клапана, митральная регургитация, дилатация корня аорты, нарушения ритма сердца и вегетативные проявления.

11. Пролапс митрального клапана при диспластическом фенотипе: эхокардиографические критерии, оценка митральной регургитации, стратификация риска, динамическое наблюдение.

12. Поражение аорты и крупных сосудов при наследственных нарушениях соединительной ткани: клиническая настороженность, показания к углубленному обследованию, маршрутизация к кардиологу и кардиохирургу.

13. Синдром Марфана: клинические признаки, поражение сердечно-сосудистой, скелетной и зрительной систем, диагностические подходы, прогноз и принципы наблюдения.

14. Синдром Элерса — Данло: классификация, основные клинические типы, кожные, суставные и сосудистые проявления, дифференциальная диагностика с синдромом Марфана и гипермобильными состояниями.

15. Сосудистый тип синдрома Элерса — Данло: клинические признаки высокого риска, возможные осложнения, ограничения диагностических и лечебных вмешательств, маршрутизация пациента.

Оценочные средства для контроля качества подготовки ординатора в ходе освоения дисциплины (модуля), а также оценки промежуточных и (или) окончательных результатов обучения по дисциплине (модулю) представлены в Приложении 1 «Фонд оценочных средств по дисциплине (модулю)».

6. Виды и задания для самостоятельной работы ординатора (примеры)

1. Подготовка к практическим занятий.
2. Подготовка к текущему контролю успеваемости и промежуточной аттестации.
3. Работа с учебниками, учебно-методическими пособиями, другими информационно-образовательными ресурсами.
4. Изучение специальной литературы по темам (материалы, опубликованные в монографиях, специализированных журналах, на рекомендованных медицинских сайтах).

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

Основная литература:

1. Дисплазия соединительной ткани / Р. Р. Кильдиярова, Г. И. Нечаева, Т. Е. Чернышова, А. И. Мартынов. — 2-е изд., испр. и доп. — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2025. — 176 с. — ISBN 978-5-9704-9516-2. — Электронная версия доступна на сайте ЭБС "Консультант студента»: [сайт]. URL: https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970495162.html;

2. Современный подход при дисплазии соединительной ткани в кардиологии: диагностика и лечение: руководство для врачей / Г. И. Нечаева, А. И. Мартынов и др. — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2023. — 432 с. — ISBN 978-5-9704-7325-2, DOI: 10.33029/9704-7325-2-CTD-2023-1-432. — Электронная версия доступна на сайте ЭБС "Консультант студента": https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970473252.html;

3. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": https://www.studentlibrary.ru/book/GLR003431.html;

4. Клинические рекомендации российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани (первый пересмотр) Текст: электронный: https://rnmot.org/images/public/uploads/RNMOT/Docs/2_КР%20РНМОТ_ДСТ_первый%20пересмотр_2018%20год.pdf;

Дополнительная литература:

1. Физическая и реабилитационная медицина: национальное руководство / под ред. Г.Н. Пономаренко. 2-е изд., перераб. и доп. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2023. 912 с.;
2. Физическая и реабилитационная медицина: национальное руководство [Электронный ресурс]/ под ред. Г. Н. Пономаренко. — 2-е изд., перераб. и доп. — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2026. — 912 с. — ISBN 978-5-9704-9655-8, DOI: 10.33029/9704-7710-6-PRM-2023-1-912. — Электронная версия доступна на сайте ЭБС "Консультант студента": https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970496558.html;
3. Медицинская реабилитация: учебник. 2-е изд., перераб. и доп. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. 368 с.;
4. Лечебная физическая культура /Епифанов В.А., Епифанов А.В.: учебное пособие. 5-е изд., перераб. и доп. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2024. 656 с.;
5. Лечебная физическая культура в системе медицинской реабилитации: национальное руководство [Электронный ресурс]/ под ред. В. А. Епифанова, М. С. Петровой, А. В. Епифанова. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2025. - 896 с. - ISBN 978-5-9704-9028-0. - Электронная версия доступна на сайте ЭБС "Консультант студента": https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970490280.html;

Информационное обеспечение (профессиональные базы данных и информационные справочные системы):

1. https://www.garant.ru – Гарант.ру, справочно-правовая система по законодательству Российской Федерации;
2. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov – Pub Med крупнейшая полнотекстовая коллекция ведущих журналов по биомедицинским исследованиям;
3. https://onlinelibrary.wiley.com/ - онлайн-библиотека Wiley;
4. https://www.sciencedirect.com/ - коллекция полных текстов рецензируемых журналов, журнальных статей и глав книг;
5. https://www.science.org/ - бесплатный доступ к отдельным публикациям, новости в науке;
6. https://www.tandfonline.com/ - архив качественных рецензируемых журнальных статей, опубликованных под импринтами Taylor & Francis, Routledge и Dove Medical Press;
7. https://www.cambridge.org/core - полнотекстовая коллекция журналов издательства Cambridge University Press;
8. https://www.elibrary.ru/defaultx.asp - научная электронная библиотека;
9. https://www.rsl.ru/ - Российская Государственная библиотека, официальный сайт;
10. https://nlr.ru/ - Российская национальная библиотека, официальный сайт;
11. https://femb.ru/ – Федеральная электронная медицинская библиотека МЗ РФ;
12. https://rusneb.ru/ – Национальная электронная библиотека (НЭБ);
13. https://cyberleninka.ru/ – Научная электронная библиотека «КиберЛенинка»;
14. https://rucml.ru/pages/rusmed - Центральная научная медицинская библиотека;
15. https://cr.minzdrav.gov.ru - Рубрикатор клинических рекомендаций Министерства здравоохранения Российской Федерации;
16. https://rheumatolog.ru - Ассоциация ревматологов России;
17. https://rnmot.ru - Российское научное медицинское общество терапевтов;
18. https://aplar.org - Азиатско-Тихоокеанская лига ассоциаций ревматологов — Asia Pacific League of Associations for Rheumatology;

19. https://www.ncbi.nlm.nih.gov - Национальный центр биотехнологической информации США — National Center for Biotechnology Information;
20. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov – PubMed;
21. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books - NCBI Bookshelf;
22. https://www.ema.europa.eu - Европейское агентство по лекарственным средствам — European Medicines Agency;
23. https://rsp.mediar-press.net- Научный журнал «Научно-практическая ревматология».

8. Материально-техническое обеспечение дисциплины (модуля)

Аудитории, оборудованные мультимедийными и иными средствами обучения, позволяющими использовать симуляционные технологии, с типовыми наборами профессиональных моделей и результатов лабораторных и инструментальных исследований в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально.

Помещения для самостоятельной работы обучающихся оснащены компьютерной техникой с возможностью подключения к сети "Интернет" и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду Университета

Перечень программного обеспечения:

- Microsoft Windows 7,10, 11;
- MS Office 2013, 2016, 2019, 2021;
- Антивирус Касперского (Kaspersky Endpoint Security);
- ADOBE CC;
- Photoshop;
- iSpring;
- Adobe Reader;
- Adobe Flash Player;
- Google Chrom, Mozilla Firefox, Mozilla Pubic License;
- 7-Zip;
- FastStone Image Viewer;
- Ubuntu 20.04;
- Astia Linux;
- Debian;
- МТС ЛИНК;
- 1С Университет;
- 1С ДГУ.