

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)**

УТВЕРЖДАЮ

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

«31» августа 2020 г.

**Подготовка кадров высшей квалификации
в ординатуре**

**Укрупненная группа специальностей:
31.00.00 Клиническая медицина**

**Специальность:
31.08.46 Ревматология**

**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ
«ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ»**

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

Москва, 2020

Оглавление

I. Цель и задачи дисциплины «Дисплазия соединительной ткани».....	3
1.1. Требования к результатам освоения дисциплины «Дисплазия соединительной ткани».....	3
II. Содержание разделов дисциплины «Дисплазия соединительной ткани».....	4
III. Учебно-тематический план дисциплины «Дисплазия соединительной ткани».....	5
IV. Оценочные средства для контроля качества подготовки дисциплин «Дисплазия соединительной ткани».....	6
4.1. Формы контроля и критерии оценивания.....	6
4.2. Примерные задания.....	6
4.2.1. Примерные задания для текущего контроля.....	6
4.2.2. Примеры заданий для промежуточного контроля.....	7
4.2.3. Виды и задания по самостоятельной работе ординатора (примеры):.....	8
V. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины «Дисплазия соединительной ткани».....	8
VI. Материально-техническое обеспечение дисциплины «Дисплазия соединительной ткани».....	11

I. Цель и задачи дисциплины «Дисплазия соединительной ткани»

Цель дисциплины: приобретение углубленных знаний, умений и навыков, необходимых врачу-ревматологу, по диагностике и ведению пациентов с дисплазией соединительной ткани.

Задачи дисциплины:

- совершенствование знаний по патогенетическим основам и клиническим проявлениям дисплазии соединительной ткани;
- овладение методами диагностики дисплазии соединительной ткани;
- изучение методов немедикаментозной и медикаментозной коррекции нарушений при дисплазии соединительной ткани;
- подготовка врачей в свете современных тенденций развития специальности.

1.1. Требования к результатам освоения дисциплины «Дисплазия соединительной ткани»

В рамках освоения дисциплины «Дисплазия соединительной ткани» предполагается овладение системой следующих теоретических знаний и формирование соответствующих умений и навыков:

Врач-ординатор ревматолог должен знать:

- строение соединительной и костной ткани, механизмы регуляции их метаболизма;
- основные понятия и классификацию дисплазии соединительной ткани;
- причины и механизмы типичных нарушений строения соединительной ткани и формирования полиорганных синдромов;
- клинических проявлений дисплазии соединительной ткани при вовлечении различных систем органов;
- основы диагностики (клинической, лабораторной, инструментальной и др.) дисплазии соединительной ткани;
- современные методы немедикаментозного и медикаментозного лечения.

Врач-ординатор ревматолог должен уметь:

- проводить физикальное и инструментальное обследование пациентов для распознавания дисплазии соединительной ткани;
- проводить дифференциальный диагноз дисплазии соединительной ткани;
- определять диагностические критерии синдромов и состояний, обусловленных дисплазией соединительной ткани;
- назначать лечение в зависимости от типа дисплазии соединительной ткани.

Врач-ординатор ревматолог должен владеть:

- навыками физикального осмотра для выявления признаков дисплазии соединительной

ткани;

–навыками интерпретации эхокардиографического исследования у пациентов с дисплазией соединительной ткани;

–навыками оформления диагностического заключения при дисплазии соединительной ткани;

–навыками организации наблюдения и лечения пациентов с дисплазией соединительной ткани;

II. Содержание разделов дисциплины «Дисплазия соединительной ткани»

Индекс	Наименование дисциплины, разделов
ФТД	Факультатив
ФТД.1	Дисплазия соединительной ткани
Раздел 1.	Классификация и эпидемиология дисплазии соединительной ткани.
Раздел 2.	Диагностика дисплазии соединительной ткани.
Раздел 3.	Синдром гипермобильности суставов.
Раздел 4.	Пролапс митрального клапана.
Раздел 5.	Синдром Марфана.
Раздел 6.	Синдром Элерса-Данло.
Раздел 7.	Диспластические фенотипы.
Раздел 8.	Методология лечения и принципы диспансеризации больных с дисплазией соединительной ткани.

Раздел 1. Классификация и эпидемиология дисплазии соединительной ткани.

Основные дефиниции. Наследственные нарушения соединительной ткани. Малые аномалии развития. Порок развития. Дифференцированная и недифференцированная дисплазия соединительной ткани. Причины развития дисплазии соединительной ткани. Эпидемиология дисплазии соединительной ткани. Дисплазия соединительной ткани в структуре генетической патологии.

Раздел 2. Диагностика дисплазии соединительной ткани.

Общие принципы диагностики. Показатели состояния основного вещества соединительной ткани (гликозаминогликаны, фибронектин, фибриллин, показатели состояния коллагена, гидроксипролин и др.). Маркеры формирования кости и скорости ее ремоделирования. Клиническая диагностика (основные микроаномалии развития, анализ жалоб, клинико-генеалогический метод, анамнез болезни и жизни пациента, клинико-морфологическое обследование больного и членов его семьи). Биохимическая диагностика. Молекулярно-генетическая диагностика. Клинико-морфологическая диагностика. Внешние и висцеральные признаки дисплазии соединительной ткани и ассоциированные с ней нарушения структуры и функции различных органов и систем. Малые аномалии развития. Алгоритмы диагностики диспластических фенотипов.

Раздел 3. Синдром гипермобильности суставов.

Определение, распространенность, возрастная эволюция. Генетические основы заболевания. Клинические проявления. Методы клинической диагностики. Шкала гипермобильности Р. Beighton (1998). Диагностические критерии синдрома

гипермобильности суставов. Связь с другими наследственными нарушениями соединительной ткани.

Раздел 4. Пролапс митрального клапана.

Определение. Классификация и терминология. Патогенетические механизмы формирования пролапса митрального клапана (ПМК). Теории патогенеза (миксоматоз, дефицит магния, нейро-гуморальная, конституциональная). Распространенность ПМК. Диагностика. Эхокардиографическая диагностика. Определение степени митральной регургитации. Особенности течения и стратификация риска при ПМК. Осложнения. Прогноз.

Раздел 5. Синдром Марфана.

Эпидемиология, исторические сведения. Молекулярная генетика. Гистологическая картина. Клинические симптомы. Диагностические критерии. Критерии дифференциальной диагностики синдрома Марфана и других наследственных нарушений соединительной ткани. Синдром Марфана и беременность.

Раздел 6. Синдром Элерса-Данло.

Определение. Исторические сведения. Молекулярно-генетическая характеристика. Клинические симптомы. Критерии диагноза синдром Элерса-Данло. Классификация типов Элерса-Данло (классический, гипермобильный, сосудистый, кифосколиотический типы, артрохалазия, дерматоспраксис). Требования к диагностике синдрома Элерса-Данло. Прогноз.

Раздел 7. Диспластические фенотипы.

MASS-подобный фенотип. Пограничный пролапс створок митрального клапана. Марфаноидная внешность. Элерсоподобный фенотип. Неклассифицируемый фенотип. Повышенная диспластическая стигматизация. Дифференциальная диагностика диспластических фенотипов. Возрастные аспекты диагностики дисплазии соединительной ткани.

Раздел 8. Методология лечения и принципы диспансеризации больных с дисплазией соединительной ткани.

Общие подходы к лечению дисплазии соединительной ткани. Основные принципы немедикаментозной терапии. Принципы медикаментозной терапии: коррекция метаболизма соединительной ткани, стимуляция коллагенообразования, стабилизация минерального обмена. Синдромная терапия. Тактика ведения пациентов с расслоением и разрывом аорты при синдроме Марфана. Особенности ведения пациентов с пролапсом митрального клапана. Ведение пациентов с синдром Элерса-Данло. Ведение пациентов с синдром гипермобильности суставов. Аритмии и внезапная смерть при дисплазии соединительной ткани.

III. Учебно-тематический план дисциплины «Дисплазия соединительной ткани»

Индекс	Наименование дисциплин, разделов, тем и т.д.	ЗЕТ	Количество часов					Форма контроля
			Всего	Ауд.	Лек.	Пр.	Ср	
ФТД.1	Дисплазия соединительной ткани	3	108	54	18	36	54	Зачёт
Раздел 1	Классификация и эпидемиология дисплазии соединительной ткани.	1	18	9	3	6	9	Контрольные вопросы
Раздел 2	Диагностика дисплазии		18	9	3	6	9	Контрольные вопросы

	соединительной ткани.							
Раздел 3	Синдром гипермобильности суставов.	1	18	9	3	6	9	Контрольные вопросы
Раздел 4	Пролапс митрального клапана.		18	9	3	6	9	Контрольные вопросы
Раздел 5	Синдром Марфана	1	9	5	2	3	4	Контрольные вопросы
Раздел 6	Синдром Элерса-Данло		9	4	1	3	5	Контрольные вопросы
Раздел 7	Диспластические фенотипы		8	4	1	3	4	Контрольные вопросы
Раздел 8	Методология лечения и принципы диспансеризации больных с дисплазией соединительной ткани.		10	5	2	3	5	Контрольные вопросы

IV. Оценочные средства для контроля качества подготовки дисциплин «Дисплазия соединительной ткани»

4.1. Формы контроля и критерии оценивания

–**текущий контроль** проводится по итогам освоения каждой темы из раздела учебно-тематического плана в виде устного собеседования.

–**промежуточный контроль** знаний и умений ординаторов проводится по окончании модуля в виде зачета.

Обучающимся ординаторам предлагается дать ответы на 30 заданий в тестовой форме или билет, включающий три контрольных вопроса.

Критерии оценки результатов контроля:

Результаты тестирования оцениваются по пятибалльной системе:

- «**Отлично**» - 90-100% правильных ответов;
- «**Хорошо**» - 80-89% правильных ответов;
- «**Удовлетворительно**» - 71-79% правильных ответов;
- «**Неудовлетворительно**» - 70% и менее правильных ответов.

Результаты собеседования оцениваются:

- «**Зачтено**» – обучающийся подробно отвечает на теоретические вопросы.
- «**Не зачтено**» – обучающийся не владеет теоретическим материалом и допускает грубые ошибки.

Ординатор считается аттестованным (оценка - «зачтено») при наличии положительной оценки на вариант тестового задания (30 вопросов) или оценки «зачтено» за собеседование.

4.2. Примерные задания

4.2.1. Примерные задания для текущего контроля

Примеры вопросов для текущего контроля в виде устного собеседования:

1. Показатели состояния основного вещества соединительной ткани.
2. Костные признаки дисплазии соединительной ткани.

3. Кожные и мышечные признаки дисплазии соединительной ткани.
4. Изменения сердечно-сосудистой системы при дисплазии соединительной ткани.
5. Малые аномалии развития: определение, клинические проявления.
6. Проплапс митрального клапана: эхокардиографические признаки, классификация.

4.2.2. Примеры заданий для промежуточного контроля.

Примеры тестовых заданий для промежуточного контроля:

1. К большим критериям классического типа Элерса-Данло относятся:

- а) повышенная растяжимость кожи*
- б) врожденный сколиоз
- в) тяжелая мышечная гипотония
- г) широкие атрофические рубцы*
- д) гипермобильность суставов*

2. С какими наследственными нарушениями соединительной ткани необходимо проводить дифференциальный диагноз синдрома Элерса-Данло?

- а) Семейная гипермобильность суставов*
- б) Синдром затылочного рога*
- в) Синдром вялой кожи*
- г) MASS-синдром
- д) Проплапс митрального клапана

3. Какие осложнения являются наиболее значимыми в структуре смертности пациентов с дисплазией соединительной ткани?

- а) Сердечно-сосудистые осложнения*
- б) Церебральные осложнения
- в) Бронхо-легочные осложнения
- г) Инфекционные осложнения
- д) Кишечные осложнения

4. Для классического пролапса митрального клапана характерно:

- а) Утолщение створки в диастолу более 2 мм
- б) Утолщение створки в систолу не более 3 мм
- в) Утолщение створки в диастолу не более 5 мм*
- г) Утолщение створки в диастолу более 5 мм*
- д) Утолщение створки в систолу более 5 мм

5. Наследуемые или врожденные отклонения органов от нормального анатомического строения, не связанные с анатомо-физиологическими особенностями детского возраста, способные при определенных условиях стать причиной нарушений функции

- а) Пороки развития
- б) Малые аномалии развития*

- в) Дисплазия соединительной ткани
- г) Дисплазия соединительной ткани

6. Для профилактики развития расслаивающей аневризмы аорты или разрыва аорты при синдроме Марфана показано назначение:

- а) Витаминов группы В
- б) Тиазидных диуретиков
- в) Бета-адреноблокаторов*
- г) Блокаторов медленных кальциевых каналов
- д) Альфа-адреноблокаторов

Примеры формирования билета для промежуточной аттестации:

Билет №1.

1. Общие принципы диагностики дисплазии соединительной ткани.
2. Особенности течения и стратификация риска при пролапсе митрального клапана.

Билет №2.

1. Маркеры формирования кости и скорости ее ремоделирования.
2. Синдром гипермобильности суставов: клиническая картина, диагностические критерии, тактика ведения.

4.2.3. Виды и задания по самостоятельной работе ординатора (примеры):

1. Подготовка к аудиторным занятиям с использованием учебной литературы и электронных учебных пособий.
2. Подготовка рефератов, докладов, обзоров.
3. Подготовка рефератов научных статей, как на русском, так и английском языках.
4. Выполнение индивидуальных домашних заданий (решение задач, проблемных ситуаций, перевод текстов).
5. Подготовка ко всем видам контрольных испытаний.
6. Освоение алгоритма обследования больного в ходе обследования пациента с контролем со стороны преподавателя.
7. Курация больных, ведение медицинской документации.
8. Участие в научно-практических конференциях, семинарах и т.п.

V. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины «Дисплазия соединительной ткани»

Основная литература:

1. Ревматология : нац. руководство / Ассоц. мед. о-в по качеству ; З. С. Алекберова и др. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2008.
2. Ревматология [Электронный ресурс] : нац. рук. / [Алекберова З. С. и др.] ; под ред. Е. Л. Насонова, В. А. Насоновой. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 718 с. : ил. - URL : <http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp>.

3. Ермолина, Л. М. Ревматические болезни [Текст] : руководство для врачей. Кн. 1 / Л. М. Ермолина, Р. И. Стрюк. - Москва : [б. и.], 2010. - 316 с.
4. Стрюк, Р. И. Ревматические болезни [Текст] : болезни суставов и диффузные заболевания соединительной ткани : рук. для врачей. Ч. 2 / Р. И. Стрюк, Л. М. Ермолина. - Загл. Кн. 1 : Ревматические болезни : рук. для врачей. / Л. М. Ермолина, Р. И. Стрюк. (Москва, 2010). - Москва : БИНОМ, 2012. - 480 с.
5. Реуцкий, И. А. Диагностика ревматических заболеваний [Текст] : рук. для врачей. - М. : МИА, 2011.
6. Ревматоидный артрит у взрослых и детей: современные подходы к диагностике и лечению [Текст] : [учеб. пособие для мед. ин-тов] / [И. Н. Холодова, В. Т. Тимофеев, А. Ю. Костенко и др.] ; Мин-во здравоохр. и соц. разв. РФ ; РГМУ им. Н.И. Пирогова. - Москва : Арнебия, 2010.
7. Остеопороз : диагностика, профилактика и лечение : клинич. рекомендации / Рос. ассоц. по остеопорозу ; под ред. Л. И. Беневоленской, О. М. Лесняк. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2007.
8. Остеопороз в практике участкового терапевта : методические рекомендации для практикующих врачей / Российский государственный медицинский университет ; под ред. Б. Я. Барта. - Москва : РГМУ, 2008.
9. Детская кардиология и ревматология [Текст] : практ. рук. / [Е. А. Колупаева, Н. В. Микульчик, Е. К. Хрусталева и др.] ; под общ. ред. Л. М. Беляевой. - М. : МИА, 2011.
10. Внутренние болезни [Текст] : [учеб. для высш. проф. образования] : в 2 т. / [Р. А. Абдулхаков, Д. Т. Абдурахманов, В. Г. Авдеев и др.] ; под ред. В. С. Моисеева, А. И. Мартынова, Н. А. Мухина. - 3-е изд., испр. и доп. Т. 1. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2012.
11. Внутренние болезни [Текст] : [учеб. для высш. проф. образования] : в 2 т. / [Р. А. Абдулхаков, Д. Т. Абдурахманов, В. Г. Авдеев и др.] ; под ред. В. С. Моисеева, А. И. Мартынова, Н. А. Мухина. - 3-е изд., испр. и доп. Т. 2. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2012.
12. Внутренние болезни [Электронный ресурс] : [учеб. для высш. проф. образования] : в 2 т. Т. 1 / [Р. А. Абдулхаков и др.] ; под ред. В. С. Моисеева и др. - 3-е изд., испр. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 958 с. : ил. - URL : <http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp>.
13. Внутренние болезни [Электронный ресурс] : [учеб. для высш. проф. образования] : в 2 т. Т. 2 / [Р. А. Абдулхаков и др.] ; под ред. В. С. Моисеева и др. - 3-е изд., испр. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 896 с. : ил. - URL : <http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp>.
14. Маколкин, В. И. Внутренние болезни [Электронный ресурс] : [учеб. для высш. проф. образования] / В. И. Маколкин, С. И. Овчаренко, В. А. Сулимов. - 6-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 765 с. : ил. - URL : <http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp>.

Дополнительная литература:

1. Соков, Л. П. Курс травматологии и ортопедии : учеб. для студентов по спец. 060101 (040100) - Лечеб. дело / Л. П. Соков. - М. : РУДН, 2007.
2. Окорочков, А. Н. Лечение болезней внутренних органов : руководство / А. Н. Окорочков. - Т. 2 : Лечение ревматических болезней. Лечение эндокринных болезней. Лечение болезней почек. - М. : Мед. лит., 2007.

3. Лялина, В. В. Грамматика артрита [Текст]. - Москва : Практика, 2010. - 167 с.
4. Сустав [Текст] : морфология, клиника, диагностика, лечение / В. Н. Павлова, Г. Г. Павлов, Н. А. Шостак, Л. И. Слуцкий. - М. : МИА, 2011.
5. Суставной синдром в практике участкового терапевта : методические рекомендации для практ. врачей / Российский государственный медицинский университет ; под ред. Б.Я. Барта. - Москва : РГМУ, 2008.
6. Руководство по неишемической кардиологии / Абельдяев Д. В. и др. ; под ред. Н. А. Шостак. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 438 с.
7. Сторожаков, Г. И. Болезни клапанов сердца [Текст]. - Москва : Практика, 2012. - 200 с. : [3] л. ил., ил. - (Современная российская медицина). - В кн. также : Международные и торговые названия лекарственных средств.
8. Сторожаков, Г. И. Болезни клапанов сердца [Электронный ресурс] / Г. И. Сторожаков, Г. Е. Гендлин, О. А. Миллер. - Москва : Практика, 2015. - 200 с. - URL : <http://books-up.ru>.
9. Практическое руководство по детским болезням / под общ. ред. В. Ф. Коколиной, А. Г. Румянцева. - Т. 3 : Кардиология и ревматология детского возраста: (избр. главы) / [И. В. Абдулатипова, Е. И. Алексеева, Ю. М. Белозеров и др.]. - М : Медпрактика-М, 2009.
10. Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы [Текст] : российский сборник научных трудов с международным участием. Вып. 2 / Тверская государственная медицинская академия и др. ; под ред. С. Ф. Гнусаева и др. - Москва и др. : РГ ПРЕ100, 2011. - 414 с.
11. Гребенев А. Л. Пропедевтика внутренних болезней [Текст] : [учеб. для мед. вузов] / А. Л. Гребенев. - 6-е изд., перераб. и доп. - М. : Медицина, 2009. - 655 с. : [8] л. Ил., ил. - (Учебная литература для студентов медицинских вузов).
12. Мухин, Н. А. Пропедевтика внутренних болезней [Электронный ресурс] : [учеб. для мед. вузов] / Н. А. Мухин, В. С. Моисеев. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 848 с. : ил. - URL : <http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp>.

Информационное обеспечение:

1. ЭБС РНИМУ им. Н.И. Пирогова – неограниченное количество доступов, 100 % обучающихся.
2. ЭБС «Консультант студента» - неограниченное количество доступов, 100 % обучающихся.
3. ЭБС «Издательство Лань» – неограниченное количество доступов, 100 % обучающихся.
4. ЭБС «Юрайт» – неограниченное количество доступов, 100 % обучающихся.
5. ЭБС «Айбукс» – неограниченное количество доступов, 100 % обучающихся.
6. ЭБС «Букап» – неограниченное количество доступов, 100% обучающихся.
7. Журналы издательства Taylor & Francis – доступ из внутренней сети вуза.
8. База данных отечественных и зарубежных публикаций Polpred.com Обзор СМИ – доступ из внутренней сети вуза.
9. Аналитическая и реферативная зарубежная база данных Scopus – доступ из внутренней сети вуза.
10. Аналитическая и цитатная зарубежная база данных журнальных статей Web of Science Core – доступ из внутренней сети вуза.
11. Справочная Правовая Система Консультант Плюс – доступ из внутренней сети

вуза.

VI. Материально-техническое обеспечение дисциплины

«Дисплазия соединительной ткани»

Помещения оснащены специализированным оборудованием и медицинскими изделиями (тонометр, стетоскоп, фонендоскоп, термометр, медицинские весы, ростометр, противошоковый набор, набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий) и расходным материалом.

Перечень программного обеспечения:

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