



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Информация о владельце:

ФИО: Кавлен Валентин Николаевич

Должность: Ректор

Дата подписания: 10.01.2022 15:25:31

Уникальный программный ключ:

a562210a8a161d1bc9a34c4a0a3e820ac76b9d73665849e6d6db2e5a4e71d6ee

«УТВЕРЖДАЮ»



Проректор по научной работе

/И.Р.Рахматуллина/

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

Дисциплины

ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Направление подготовки кадров высшей квалификации:

31.06.01 Клиническая медицина

Профиль (направленность) подготовки: 14.01.22 Ревматология

І. ПОЯСНИТЕЛЬНАЯ ЗАПИСКА

Рабочая программа дисциплины «Дисплазия соединительной ткани» разработана в соответствии с требованиями Федерального государственного образовательного стандарта к структуре основной профессиональной образовательной программы высшего образования (аспирантура) по направлению подготовки 31.06.01 «Клиническая медицина», научной специальности 14.01.22 – «Ревматология».

1. Цель и задачи дисциплины:

Целью освоения дисциплины Дисплазия соединительной ткани является формирование у аспиранта углубленных профессиональных знаний и умений по специальности 14.01.22 – «Ревматология».

Задачами освоения дисциплины являются:

- развитие инициативы, формирование умений и навыков самостоятельной научно-исследовательской деятельности;
- углубленное изучение методологических, клинических и медико-социальных основ ДСТ;
- совершенствование знаний по вопросам диагностики Дисплазия соединительной ткани на современном этапе.

2. Место дисциплины в структуре основной образовательной программы:

Б1.В.ДВ.1 - *Дисциплина* «Дисплазия соединительной ткани» относится к разделу Вариативная часть – дисциплины направленные на подготовку к сдаче кандидатского экзамена ОПОП ВО по направлению 31.06.01 «Клиническая медицина», научной специальности 14.01.22 – «Ревматология».

3. Общая трудоемкость дисциплины составляет:

- 5 зачетных единиц;
- 180 академических часов.

4. Образовательные технологии, используемые при реализации различных видов учебной работы:

- лекции;
- посещение врачебных конференций, консилиумов;
- разбор клинических случаев
- практические, семинарские занятия;
- тренинги с использованием симуляционных технологий;
- участие в научно-практических конференциях, симпозиумах.

5. Элементы, входящие в самостоятельную работу аспиранта:

- подготовка к семинарским и практическим занятиям;
- подготовка к промежуточной аттестации;
- подготовка к сдаче государственного экзамена;
- подготовка презентаций и сообщений для выступлений;
- работа с Интернет-ресурсами;
- работа с отечественной и зарубежной литературой.

6. Контроль успеваемости:

Формы контроля изучения дисциплины «Дисплазия соединительной ткани»: зачет.

II. КАРТА КОМПЕТЕНЦИЙ

Компетенция	Содержание компетенции (или ее части)	Результаты обучения	Виды занятий	Оценочные средства
Универсальные компетенции:				
УК-1	способность к критическому анализу и оценке современных научных достижений, генерированию новых идей при решении исследовательских и практических задач, в том числе в междисциплинарных областях	<p>Знать: факторы и условия формирования и осмысления научных проблем, способы их интерпретации и решения;</p> <ul style="list-style-type: none"> - основные теоретико-методологические проблемы области изучения ревматической патологии, пути их решения; - основные научные проблемы (содержательные и формальные, познавательные, методологические, аксиологические), способы их решения и перспективы развития <p>Уметь: пользоваться общенаучными и частными научными методами познания для решения научных проблем, в том числе в области ревматологии;</p> <ul style="list-style-type: none"> - самостоятельно формулировать научные проблемы, выдвигать гипотезы для их решения и анализировать их <p>Владеть: методиками научного исследования, включая методы сбора, анализа, систематизации и обработки информации</p>	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты
УК-2	способность проектировать и осуществлять комплексные исследования, в том числе междисциплинарные, на основе целостного системного научного мировоззрения с использованием знаний в области истории и философии науки	<p>Знать: как проектировать комплексные научные исследования</p> <p>Уметь: проектировать научные исследования;</p> <p>Владеть: конструировать идеи и идеологию научных исследований</p>	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты
УК-3	готовность участвовать в работе российских и международных исследовательских коллективов по решению научных и научно-образовательных задач	<p>Знать: принципы ведения дискуссий в условиях плюрализма мнений;</p> <ul style="list-style-type: none"> - принципы проведения научных исследований, медицины основанной на доказательствах <p>Уметь: планировать научное исследование, формулировать цели, задачи исследования; - обмениваться информацией и профессиональными знаниями в устной и письменной форме;</p> <p>владеть: - методами проведения и оценки результатов современных контролируемых исследований в области ревматической патологии.</p> <p>Владеть: методами проведения и оценки результатов современных контролируемых исследований</p>	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты

УК-4	готовность использовать современные методы и технологии научной коммуникации на государственном и иностранном языках	<p>Знать: основную терминологию, классификации при ревматической патологии;</p> <p>- основы и принципы проведения современных клинических исследований</p> <p>Уметь: вести дискуссию по тематике научного исследования;</p> <p>- представлять результаты собственных исследований в письменной, устной форме</p> <p>- обмениваться информацией и профессиональными знаниями в устной и письменной форме</p> <p>Владеть: навыками корректной презентации результатов собственного научного исследования на государственном и иностранном языке в письменной и устной форме</p>	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты
УК-5	способность следовать этическим нормам в профессиональной деятельности	<p>Знать: положения Хельсинской декларации, этические нормы</p> <p>Уметь: оценивать научные исследования с этической точки зрения</p> <p>Владеть: применять этические нормы к собственным исследованиям</p>	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты
УК-6	способность планировать и решать задачи собственного профессионального и личностного развития	<p>знать: фундаментальные основы, основные достижения, современные проблемы и тенденции развития соответствующей предметной и научной области, её взаимосвязи с другими науками</p> <p>уметь: использовать электронно-библиотечные системы и информационно-образовательные ресурсы;</p> <p>- организовывать личное информационное пространство</p> <p>владеть: основами научно-методической работы в высшей школе, навыками самостоятельной методической разработки профессионально-ориентированного материала (трансформация, структурирование и психологические грамотное преобразование научного знания в учебный материал и его моделирование)</p>	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты
Общепрофессиональные компетенции:				
ОПК-1	способность и готовность к организации проведения прикладных научных исследований	<p>Знать: варианты проведения исследований в области ревматологии</p> <p>Уметь: просчитывать возможности применения вариантов дизайне исследований в научном поиске</p> <p>Владеть: способами проведения научных исследований</p>	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты
ОПК-2	способность и готовность к проведению прикладных научных исследований в области биологии и медицины	<p>Знать: различные дизайны научных исследований ревматических заболеваний</p> <p>Уметь: запланировать научное исследование в области ревматологии и определить его дизайн</p> <p>Владеть: возможностями выполнения избранного дизайна исследования в ревматологии</p>	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты

ОПК-3	способность и готовность к анализу, обобщению и публичному представлению результатов выполненных научных исследований	Знать: медицинскую ситуацию в исследуемой области науки и практики Уметь: определять области применения полученных данных в ревматологии Владеть: навыками написания практических рекомендаций по использованию полученных данных в практике	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты
ОПК-4	готовность к внедрению разработанных методов и методик, направленных на охрану здоровья граждан	Знать: методики профилактики, лечения и диагностики заболеваний Уметь: определять области применения полученных данных в ревматологии Владеть: навыками написания практических рекомендаций по использованию полученных данных в практике	Лекции, семинары, практические занятия, СРО	Билеты
ОПК-5	способность и готовность к использованию лабораторной и инструментальной базы для получения научных данных	Знать: возможности существующей лабораторной и инструментальной базы Уметь: анализировать возможности использования лабораторной базы в научных исследованиях Владеть: использовать лабораторных исследований в научной работе	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты
ОПК-6	готовность к преподавательской деятельности по образовательным программам высшего образования	Знать: выбранный предмет по специальности Уметь: навыками преподавания материала в данной области Владеть: проводить практические занятия и лекции в данной области	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты
Профессиональные компетенции:				
ПК-1	Способность и готовность к планированию, организации и проведению научно-исследовательской работы в области ревматологии с выбором оптимальных методов исследования, соблюдением принципов доказательной медицины, с целью получения новых научных данных, значимых для медицинской отрасли наук	Знать: - основы и методы планирования и организации и проведения научно-исследовательской работы по ревматологии. Знать клинические, лабораторные, инструментальные методы диагностики по ревматологии, основанные на междисциплинарных данных Уметь: - систематизировать, обобщать и распространять методический опыт научных исследований в области ревматологии, - уметь критически оценить научную информацию о методах исследования, отвечающих поставленным целям. Владеть: - методиками планирования, организации и проведения научных исследований, навыками проведения современных клинических, лабораторных, инструментальных методов обследования, позволяющих получить новые научные факты, значимые для медицинской отрасли	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты
ПК-2	Способность и готовность к внедрению результатов научной деятельности, новых методов и методик в прак-	Знать: - этиологию, патогенез, современные методы диагностики, лечения и профилактики ревматической патологии. Знать эффективные формы внедрения результатов исследования в практику Уметь: - продемонстрировать эффектив-	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты

	тическом здравоохранении с целью повышения эффективности профилактики и лечения болезней человека	ность и обосновать целесообразность внедрения результатов научных исследований в практику здравоохранения Владеть: - навыками внедрения результатов современных научных исследований в клиническую медицину, организации взаимодействия научной школы и практического здравоохранения		
ПК-3	Способность и готовность организовать, обеспечить методологически, и реализовать педагогический процесс по образовательным программам высшего образования в области ревматологии	Знать: - формы методы и принципы обеспечения и организации учебного процесса по образовательным программам высшего образования по ревматологии Уметь: - разработать рабочую программу по дисциплине, спланировать и организовать учебный процесс в высшем учебном заведении медицинского профиля Владеть: навыками методологии планирования, разработки и реализации образовательных программ высшего образования в высшем учебном заведении медицинского профиля	Лекции, практические занятия, СРО	Билеты

III. СТРУКТУРА И СОДЕРЖАНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

Объем дисциплины и виды учебной деятельности.

Лекционные занятия	10
Практические занятия	30
Самостоятельная работа	138
Зачет, экзамены	2
Объем учебных занятий	180 часов

Учебный план (распределение учебных часов по разделам)

№	Разделы	Лекции	Практич. занятия	Самостоятельная работа	Итого часов
1.	Клинические и инструментальные методы оценки состояния опорно-двигательного аппарата пациентов с дисплазией соединительной ткани.	1	4	20	25
2.	Клинико-генетическая диагностика дисплазии соединительной ткани	2	6	30	38
3.	Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные мутациями в генах неколлагеновых белков внеклеточного матрикса.	2	4	30	36
4.	Смешанное заболевание соединительной ткани в сочетании с дисплазией соединительной ткани.	1	4	15	20
5.	Наследственные дисплазии соединительной ткани с патологией бронхолегочной системы.	2	4	15	21
6.	Наследственные дисплазии соединительной ткани с патологией СС системы.	1	4	18	23
7.	Наследственные дисплазии соединительной ткани с патологией ЖКТ.	1	4	10	16
8.	Зачет				2
	Итого	10	30	138	180

Тематический план лекций, их содержание, объем в часах.

№ п/п	Разделы научной специальности	Темы по разделам научной специальности и их основные вопросы	Объем в часах
1.	Содержание предмета дисплазии соединительной ткани	Содержание предмета дисплазии соединительной ткани, эпидемиология. Генетика ДСТ и морфофункциональное понятие соединительной ткани. Организация специализированной помощи населению, страдающему ДСТ. Диспансеризация. Медико-социальная экспертиза и трудовая реабилитация при ДСТ.	1
2.	Патоморфология дисплазии соединительной ткани	Основы структурных и функциональных изменений соединительной ткани при ДСТ. Патология волокнистых структур и межклеточного матрикса. Нарушение электролитного и энергетического баланса. Дифференцированный фенотип ДСТ. Частота встречаемости, распространенность. Клиника, диагностика, дифференциальная диагностика. Моногенный дефект как основа дифференцированного фенотипа.	2
3.	Клинические варианты дисплазии соединительной ткани.	Синдром Марфана. Синдром Элерса-Данло. Несовершенный остеогенез. Буллезный эпидермолиз. Эпидемиология, этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, диф. диагностика, лечение.	2
4.	Недифференцированный фенотип ДСТ	Недифференцированный фенотип ДСТ. Частота встречаемости, распространенность. Клиника, диагностика, дифференциальная диагностика. Мультифакториальные заболевания, роль генетических и средовых фактов в их развитии.	1
5.	Дисплазия соединительной ткани в ревматологии.	Дисплазия соединительной ткани в ревматологии: синдром гипермобильности суставов, синдром Стиклера, болезнь Келлгрена, гиперлордозы, кифосколиозы. Эпидемиология, этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение	2
6.	Дисплазия соединительной ткани и патология бронхолегочной системы	ДСТ и патология бронхолегочной системы: врожденная эмфизема легких, бронхоэктатическая болезнь, недостаточность синтеза сурфактанта. ДСТ и патология почек: поликистоз, нефроптоз. ДСТ и патология ЖКТ: гастроптоз, гепатоптоз. Эпидемиология, этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение.	1
7.	Дисплазия соединительной ткани и сердечно-сосудистая патология	ДСТ и сердечно-сосудистая патология: пролапс митрального клапана, расслаивающая аневризма аорты, сосудистые мальформации головного мозга, варикозная болезнь вен нижних конечностей. Эпидемиология, этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение. Профилактика риска внезапной смерти.	1

Тематический план практических занятий, их содержание, объем в часах

№ п/п	Разделы научной специальности	Темы по разделам научной специальности и их основные вопросы	Объем в часах
1.	Клинические и инструментальные методы оценки со-	Клинические и инструментальные методы оценки состояния опорно-двигательного аппарата пациентов с ДСТ. Анатомия и функция суставов. Костная ткань. Хрящевая ткань.	4

	стояния опорно-двигательного аппарата пациентов с ДСТ.	Физиологическая регуляция метаболизма костной ткани и кальциевого гомеостаза организма. Биомеханика и функциональная адаптация костной ткани. Оценка состояния суставов, связок, околоуставных сумок. Шкала боли. Физические и инструментальные методы исследования опорно-двигательного аппарата.	
2.	Клинико-генетическая диагностика ДСТ.	Популяционная и регионарная распространенность ДСТ в различных регионах Российской Федерации, их социальная значимость. Принципы разработки критериев диагностики основных типов ДСТ. Генетика ДСТ. Наследственные и средовые факторы на популяционном, семейном, организменном (включая клеточный и молекулярный) уровне. Факторы риска и предикторы болезни, прогностические факторы. Инвалидность и временная потеря трудоспособности больных. Профилактические и реабилитационные программы, принципы первичной и вторичной профилактики. Генетические маркеры предрасположенности к ДСТ. Моногенный и мультифакториальный тип наследования. Роль средовых факторов в формировании патологии соединительной ткани.	6
3.	Наследственные дисплазии соединительной ткани.	Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные мутациями в генах неколлагеновых белков внеклеточного матрикса. Протеогликанопатии. Мутации в генах малых интерстициальных и лейцин-богатых протеогликанов. Мутации в генах хондроитинсульфат-протеогликанов. Мутации в генах гепарансульфат-протеогликанов. Наследственные дефекты синтеза гликозаминогликанов. Мукополисахаридозы. Эпидемиология. Этиология и патогенез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы. Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные мутациями в генах микрофибриллярных белков внеклеточного матрикса. Фибриллинотии. Эластинотии. Фибулинотии. Эпидемиология. Этиология и патогенез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы. Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные мутациями в генах гликопротеинов внеклеточного матрикса. Ламининопатии. Тромбоспондинопатии. Эпидемиология. Этиология и патогенез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы.	4
4.	Смешанное заболевание соединительной ткани в сочетании с ДСТ.	Смешанное заболевание соединительной ткани. Этиология и патогенез. Клиническая картина. Особенности суставного синдрома. Критерии диагноза. Перекрестные (overlap) синдромы. Лабораторные данные. Принципы терапии. Прогноз. Особенности течения соматической патологии у больных дисплазией соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани с сосудистыми аномалиями и геморрагическим синдромом. Этиология и патогенез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференци-	4

		альная диагностика. Основные клинические синдромы. Основные принципы лечения.	
5.	Наследственные дисплазии соединительной ткани с патологией бронхолегочной системы.	Особенности течения соматической патологии у больных дисплазией соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани с патологией бронхолегочной системы. Этиология и патогенез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы. Основные принципы лечения.	4
6.	Наследственные дисплазии соединительной ткани с патологией СС системы.	Дисплазия соединительной ткани в практической деятельности врача-кардиолога. Моногенные формы дисплазии соединительной ткани с кардиологическими нарушениями. Этиология и патогенез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы. Основные принципы лечения. Моногенные кардиомиопатии и аритмии, ассоциированные с высоким риском внезапной смерти. Меры первичной и вторичной профилактики летальных исходов. Проплап митрального клапана и дополнительные хорды желудочков как маркер недифференцированной ДСТ.	4
7.	Наследственные дисплазии соединительной ткани с патологией ЖКТ.	Особенности течения соматической патологии у больных дисплазией соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани с абдоминальными дефектами и патологией пищеварительной системы. Этиология и патогенез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы. Основные принципы лечения.	4

Тематический план самостоятельной работы аспиранта, содержание, объем в часах

№ п/п	Разделы научной специальности	Темы по разделам научной специальности и их основные вопросы	Объем в часах
1.	Роль трансформирующих факторов роста.	Роль трансформирующих факторов роста β (Tg β) в патогенезе наследственных дисплазий соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные генетическими нарушениями Tg β -активируемой сигнальной системы. Роль фибробластных факторов роста в патогенезе наследственных дисплазий соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные генетическими нарушениями транскрипционных факторов.	20
2.	Дисплазия соединительной ткани в практике ортопеда и ревматолога.	Дисплазия соединительной ткани в практике ортопеда и ревматолога. Наследственные скелетные дисплазии. Наследственные артропатии. Синдром гипермобильности суставов в практике ревматолога. Синдром Стиклера. Эпидемиология. Этиология и патогенез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы. Основные принципы лечения.	30
3.	Дисплазия соединительной ткани в челюстно-лицевой и стоматологической практике.	Дисплазия соединительной ткани в челюстно-лицевой и стоматологической практике. Наследственные черепно-лицевые аномалии. Наследственная патология зубов. Этиология и патогенез. Пато-	30

		морфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы. Основные принципы лечения. Лицевые признаки соединительнотканной дисплазии и особенности оперативного лечения врождённых расщелин нёба у больных с дисплазией соединительной ткани.	
4.	Нервно-мышечные заболевания на фоне дисплазии соединительной ткани	Нервно-мышечные заболевания на фоне дисплазии соединительной ткани. Аномалии ЦНС в структуре наследственных дисплазий соединительной ткани. Нервно-мышечные нарушения в структуре наследственных дисплазий. Этиология и патогенез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы. Основные принципы лечения.	15
5.	Заболевания органов чувств у больных с дисплазией соединительной ткани	Заболевания органов чувств у больных дисплазией соединительной ткани. Офтальмопатии в структуре наследственной дисплазии соединительной ткани. Патология органа слуха в структуре наследственной дисплазии соединительной ткани. Этиология и патогенез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы. Основные принципы лечения.	15
6.	Дисплазия соединительной ткани с сосудистыми аномалиями и геморрагическим синдромом.	Особенности течения соматической патологии у больных дисплазией соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани с сосудистыми аномалиями и геморрагическим синдромом. Этиология и патогенез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы. Основные принципы лечения.	18
7.	Дисплазия соединительной ткани с патологией мочевыделительной системы.	Особенности течения соматической патологии у больных дисплазией соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани с патологией мочевыделительной системы. Этиология и патогенез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы. Основные принципы лечения.	10

IV. ФОРМЫ КОНТРОЛЯ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

- По завершению дисциплины проводится зачёт. Билеты в приложении ФОС.

V. ТИПОВЫЕ ЗАДАНИЯ ДЛЯ ПОДГОТОВКИ К КОНТРОЛЮ УСПЕВАЕМОСТИ

Перечень вопросов для подготовки к зачету и кандидатскому экзамену по дисциплине «Дисплазия соединительной ткани»

1. Спектр заболеваний, ассоциированных с ДСТ. ДСТ в структуре МКБ X.
2. Популяционная и регионарная распространенность ДСТ в различных регионах Российской Федерации, их социальная значимость. Смертность от заболеваний, ассоциированных с ДСТ.
3. Принципы разработки критериев диагностики ДСТ.
4. Генетика ДСТ. Наследственные и средовые факторы на популяционном, семейном, организменном (включая клеточный и молекулярный) уровне.

5. Факторы риска и предикторы ДСТ, прогностические факторы.
6. Инвалидность и временная потеря трудоспособности больных с ДСТ. Профилактические и реабилитационные программы, принципы первичной и вторичной профилактики.
7. Роль генетических и средовых факторов в формировании патологии соединительной ткани.
8. Структура и функция соединительной ткани: клеточные реакции, метаболизм соединительной ткани, виды соединительной ткани.
9. Основные типы нарушения морфологии соединительной ткани.
10. Клинические и инструментальные методы оценки состояния опорно-двигательного аппарата пациентов с ДСТ. Анатомия и функция суставов. Костная ткань. Хрящевая ткань. Физиологическая регуляция метаболизма костной ткани и кальциевого гомеостаза организма.
11. Биомеханика и функциональная адаптация костной ткани. Оценка состояния суставов, связок, околоуставных сумок. Шкала боли. Физические и инструментальные методы исследования опорно-двигательного аппарата.
12. Общий анализ крови, тромбоциты. Показатели «острофазового ответа»: СОЭ, С-реактивный протеин. Исследование ферментов. Белки крови: глобулины, антигены главного комплекса гистосовместимости, иммуноглобулины при ДСТ.
13. Система комплемента. Криоглобулины. Циркулирующие иммунные комплексы. Клиренс креатинина. Экскреция мочевой кислоты. Экскреция кальция. Исследование синовиальной жидкости. Электролиты крови при ДСТ.
14. Биохимическая диагностика нарушений метаболизма соединительной ткани. Определение изменения концентраций оксипролина, гликозаминогликанов, b-crosslaps, cartylaps, COMP в моче и сыворотке крови. Методика проведения анализов, особенности забора биологического материала.
15. Изучение показаний, механизмов действия и эффективности основных групп лекарственных препаратов. Базисные (модифицирующие течение болезни) препараты и симптоматическая терапия ДСТ.
16. Основные типы белков соединительной ткани. Коллаген, фибриллин, эластин. Структура, распространенность, морфофункциональные особенности.
17. Основные типы коллагенов, преимущественная локализация в организме.
18. Клинические методы диагностики ДСТ. Балльный метод оценки тяжести недифференцированного фенотипа. Степень и уровень диагностической значимости тех или иных фенотипических признаков в ассоциации с соматической патологией.
19. Экстракорпоральные методы лечения. Физиотерапия. Совершенствование тактики и стратегии терапии ДСТ, разработка оптимальных схем лечения.
20. Роль лечебной физкультуры в комплексной терапии ДСТ. Санаторно-курортное лечение.
21. Клинико-генетическая диагностика ДСТ. Кандидатные гены. Техника забора биологических проб. Методика выделения ДНК, секвенирования ДНК, постановки ПЦР-реакции.
22. Клинико-генеалогический метод диагностики ДСТ. Методики опроса пациентов, построения генеалогического древа
23. Структура коллагеновых генов и этапы их биосинтеза. Гены альфа-цепей коллагенов и их мутации. Клинико-морфологическая характеристика наследственных коллагенопатий.
24. Молекулярно-генетические основы наследственных заболеваний, обусловленных мутациями в генах коллагенов типов I-XVIII.
25. Наследственные заболевания, обусловленные мутациями в генах ферментов посттрансляционного процессинга коллагена.
26. Фенотипические особенности линейных животных, моделирующих наследственные коллагенопатии. Мутации в генах с коллагеноподобными (Gly-X-Y)-повторами.
27. Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные мутациями в генах неколлагеновых белков внеклеточного матрикса. Протеогликанопатии. Мутации в генах малых интерстициальных и лейцин-богатых протеогликанов
28. Мутации в генах хондроитинсульфат-протеогликанов. Мутации в генах гепарансульфат-протеогликанов. Наследственные дефекты синтеза гликозаминогликанов. Мукополисахаридозы.
29. Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные мутациями в генах микрофибриллярных белков внеклеточного матрикса.
30. Фибриллинопатии. Эластинопатии. Фибулинопатии. Эпидемиология. Этиология и патогене-

нез. Патоморфологическая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Основные клинические синдромы.

31. Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные мутациями в генах гликопротеинов внеклеточного матрикса. Ламининопатии. Тромбоспондинопатии.

32. Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные мутациями в генах структурных белков внеклеточного матрикса.

33. Несовершенный дентиногенез и амеологенез. Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные дефектами катаболизма белков внеклеточного матрикса.

34. Роль трансформирующих факторов роста β (Tgf β) в патогенезе наследственных дисплазий соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные генетическими нарушениями Tgf β -активируемой сигнальной системы.

35. Роль фибробластных факторов роста в патогенезе наследственных дисплазий соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани, обусловленные генетическими нарушениями транскрипционных факторов.

36. Дисплазия соединительной ткани в практике ортопеда и ревматолога. Наследственные скелетные дисплазии.

37. Наследственные артропатии. Синдром гипермобильности суставов в практике ревматолога. Синдром Стиклера.

38. Дисплазия соединительной ткани в челюстно-лицевой и стоматологической практике. Наследственные черепно-лицевые аномалии. Наследственная патология зубов.

39. Лицевые признаки соединительнотканной дисплазии и особенности оперативного лечения врождённых расщелин нёба у больных с дисплазией соединительной ткани.

40. Дисплазия соединительной ткани в практической деятельности врача-кардиолога. Моногенные формы дисплазии соединительной ткани с кардиологическими нарушениями.

41. Моногенные кардиомиопатии и аритмии, ассоциированные с высоким риском внезапной смерти при ДСТ. Меры первичной и вторичной профилактики летальных исходов

42. Пролапс митрального клапана и дополнительные хорды желудочков как маркер недифференцированной ДСТ.

43. Нервно-мышечные заболевания на фоне дисплазии соединительной ткани. Аномалии ЦНС в структуре наследственных дисплазий соединительной ткани. Нервно-мышечные нарушения в структуре наследственных дисплазий

44. Заболевания органов чувств у больных дисплазией соединительной ткани. Офтальмопатии в структуре наследственной дисплазии соединительной ткани.

45. Заболевания органов чувств у больных дисплазией соединительной ткани. Патология органа слуха в структуре наследственной дисплазии соединительной ткани.

46. Смешанное заболевание соединительной ткани. Этиология и патогенез. Клиническая картина. Особенности суставного синдрома. Критерии диагноза. Перекрестные (overlap) синдромы. Лабораторные данные. Принципы терапии. Прогноз.

47. Особенности течения соматической патологии у больных дисплазией соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани с сосудистыми аномалиями и геморрагическим синдромом.

48. Особенности течения соматической патологии у больных дисплазией соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани с эктодермальными нарушениями.

49. Особенности течения соматической патологии у больных дисплазией соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани с патологией бронхолёгочной системы.

50. Особенности течения соматической патологии у больных дисплазией соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани с патологией мочевыделительной системы.

51. Особенности течения соматической патологии у больных дисплазией соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани с абдоминальными дефектами и патологией пищеварительной системы.

52. Особенности течения соматической патологии у больных дисплазией соединительной ткани. Дисплазия соединительной ткани и нарушения репродуктивной функции.

53. Особенности течения соматической патологии у больных дисплазией соединительной ткани. Наследственные дисплазии соединительной ткани с эндокринной патологией.

54. Основные принципы немедикаментозной терапии. Медикаментозная симптоматическая те-

рапия. Основные нестероидные противовоспалительные препараты.

55. Некоторые средства, улучшающие венозный кровоток. Основные β -блокаторы. Растительные адаптогены. Седативные препараты. Гепатопротекторы. Хирургическое лечение ДСТ.

56. Принципы медикаментозной патогенетической терапии. Стимуляция коллагенообразования.

57. Хондропротекторы. Стабилизация минерального обмена. Коррекция уровня свободных аминокислот в сыворотке крови.

58. Коррекция биоэнергетического состояния организма. Антирезорбтивные препараты. Нормализация процессов перекисного окисления

VI. КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ ОТВЕТОВ ОБУЧАЮЩИХСЯ

Критерии оценки результатов зачета:

Характеристика ответа	Оценка
Дан полный, развернутый ответ на поставленный вопрос, показана совокупность осознанных знаний об объекте, проявляющаяся в свободном оперировании понятиями, умении выделить существенные и несущественные его признаки, причинно-следственные связи. Знание об объекте демонстрируется на фоне понимания его в системе данной науки и междисциплинарных связей. Ответ формулируется в терминах науки, изложен научным языком, логичен, доказателен, демонстрирует авторскую позицию обучающегося.	Зачтено
Дан неполный ответ, представляющий собой разрозненные знания по теме вопроса с существенными ошибками в определениях. Присутствуют фрагментарность, нелогичность изложения. Обучающийся не осознает связь данного понятия, теории, явления с другими объектами дисциплины. Отсутствуют выводы, конкретизация и доказательность изложения. Речь неграмотная. Дополнительные и уточняющие вопросы преподавателя не приводят к коррекции ответа обучающегося не только на поставленный вопрос, но и на другие вопросы дисциплины.	Не зачтено

VII. МАТРИЦА ФОРМИРУЕМЫХ КОМПЕТЕНЦИЙ

Компетенция	Содержание компетенции	
УК-1	способность к критическому анализу и оценке современных научных достижений, генерированию новых идей при решении исследовательских и практических задач, в том числе в междисциплинарных областях	+
УК-2	способность проектировать и осуществлять комплексные исследования, в том числе междисциплинарные, на основе целостного системного научного мировоззрения с использованием знаний в области истории и философии науки	+
УК-3	готовность участвовать в работе российских и международных исследовательских коллективов по решению научных и научно-образовательных задач	+
УК-4	готовность использовать современные методы и технологии научной коммуникации на государственном и иностранном языках	+
УК-5	способность следовать этическим нормам в профессиональной деятельности	+
УК-6	способность планировать и решать задачи собственного профессионального и личностного развития	+
ОПК-1	способностью и готовностью к организации проведения прикладных научных исследований в области биологии и медицины	+
ОПК-2	способностью и готовностью к проведению прикладных научных исследований в области биологии и медицины	+
ОПК-3	способность и готовность к анализу, обобщению и публичному представлению результатов выполненных научных исследований	+
ОПК-4	готовностью к внедрению разработанных методов и методик, направленных на охрану здоровья граждан	+

ОПК-5	способность и готовность к использованию лабораторной и инструментальной базы для получения научных данных	+
ОПК-6	готовность к преподавательской деятельности по образовательным программам высшего образования	+
ПК-1	Способность и готовность к планированию, организации и проведению научно-исследовательской работы в области ревматологии с выбором оптимальных методов исследования, соблюдением принципов доказательной медицины, с целью получения новых научных данных, значимых для медицинской отрасли наук	+
ПК-2	Способность и готовность к внедрению результатов научной деятельности, новых методов и методик в практическом здравоохранении с целью повышения эффективности профилактики и лечения ревматологических болезней	+
ПК-3	Способность и готовность организовать, обеспечить методологически, и реализовать педагогический процесс по образовательным программам высшего образования в области ревматологии	+

VIII. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

Основная литература

1. Клинические рекомендации. Ревматология: учебное пособие для системы послевузовского профессионального образования врачей /под ред. Е. Л. Насонова. – М.: ГЭОТАР–Медиа, 2008. – 264 с.
2. Клинические рекомендации. Ревматология: учебное пособие для системы послевузовского профессионального образования врачей/ под ред. Е. Л. Насонова. – 2–е изд., испр. и доп. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2010. – 738 с.
3. Ревматология. Национальное руководство: учебное пособие для системы послевузовского профессионального образования врачей/ под ред. Е.Л.Насонова, В.А. Насоновой.– М.: ГЭОТАР–Медиа, 2008.–720
4. Ройтберг Г.Е. Внутренние болезни. Лабораторная и инструментальная диагностика: учебное пособие/ Г.Е.Ройтберг, А.В.Струтынский.– 2–е изд., перераб. и доп.– М.: МЕДпресс-информ, 2011.–800 с.
5. Епифанов, В. А. Восстановительное лечение при повреждениях опорно-двигательного аппарата: руководство / В. А. Епифанов, А. В. Епифанов. - М.: Авторская Академия : Товарищество научных изданий КМК, 2009. - 479 с.
6. Зоря В. И. Деформирующий артроз коленного сустава : руководство для врачей / В. И. Зоря, Г. Д. Лазишвили, Д. Е. Шпаковский. - М.: Литтерра, 2010. - 320 с.
7. Каневская, М. З. Суставной синдром: дифференциальный диагноз и противоревматическая терапия : учебное пособие для студ. мед. вузов, рек. УМО по мед. и фарм. образованию вузов России / М. З. Каневская, И. Н. Бокарев, Е. Н. Немчинов. - М. : Практическая медицина, 2008. - 235 с.
8. Лялина, В. В. Грамматика артрита: практическое руководство / В. В. Лялина, Г. И. Сторожак. - М. : Практика, 2010. - 165 с.
9. Магнитно-резонансная томография в диагностике травматических изменений плечевого и коленного суставов : монография / Г. Е. Труфанов [и др.] ; Военно-мед. акад. им. С. М. Кирова. - СПб. : ЭЛБИ-СПб, 2010. - 144 с.
10. Павлов, В. П. Ревмоортопедия : монография / В. П. Павлов, В. А. Насонова. - М. : МЕД-пресс-информ, 2011. - 455 с.
11. Сенча, А. Н. Ультразвуковая диагностика. Коленный сустав : научное издание / А. Н. Сенча, Д. В. Беляев, П. А. Чижов. - М. : Видар-М, 2012. - 193 с.
12. Середа А. П. Эндопротезирование тазобедренного сустава. Ответы на все вопросы : научно-популярная литература / А. П. Середа. - М. : Гранат, 2014. - 121 с.
13. Синяченко, О.В. Диагностика и лечение болезней суставов : научное издание / О. В. Синяченко. - Донецк : ИД Заславский ; СПб. : ЭЛБИ-СПб, 2012. - 559 с.
14. Сустав: морфология, клиника, диагностика, лечение : научное издание / В. Н. Павлова [и др.]. - М. : МИА, 2011. - 549 с.
15. Филоненко, С. П. Боли в суставах. Дифференциальная диагностика : руководство / С. П.

- Филоненко, С. С. Якушин. - М. : Гэотар Медиа, 2010. - 176 с.
16. Медик, В. А. Руководство по статистике здоровья и здравоохранения : учебное пособие для системы послевузовского проф. образования врачей / В. А. Медик, М. С. Токмачев. - М. : Медицина, 2006. - 528 с.
 17. Информационные технологии в системе управления здравоохранением Российской Федерации : учебное пособие для системы послевузовского профессионального образования врачей / В. Ф. Мартыненко [и др.] ; под ред. А. И. Вялкова. - М. : ГЭОТАР-МЕДИА, 2006. - 128 с.
 18. Технология управления учреждениями здравоохранения : руководство для проф. образования : рек. в качестве учеб. пособия для системы послевуз. проф. образования врачей / Н. К. Гусева [и др.] ; под ред. Н. К. Гусевой. - Н. Новгород : Изд-во НГМА, 2006. - 271 с.
 19. Применение клинико-экономического анализа в медицине : учебное пособие для сист. послевузовского проф. образования врачей / А. В. Решетников [и др.]. - М. : Гэотар Медиа, 2009. - 179 с.
 20. Технология управления учреждениями здравоохранения : руководство для профессионального образования : учебное пособие / под ред. Н. К. Гусевой ; Мин-во здравоохранения и социального развития РФ. - 2-е изд. - Нижний Новгород : НГМА, 2009. - 270 с.
 21. Амиров, А. Ф. Развитие рефлексивных и коммуникативных умений в становлении профессиональной компетентности специалиста системы "Человек-человек" / А. Ф. Амиров, Е. А. Яковлева, О. В. Кудашкина ; Башк. гос. мед. ун-т. - Уфа : Изд-во БГПУ, 2007. - 193 с.
 22. Белогурова, В. А. Научная организация учебного процесса : учебное пособие / В. А. Белогурова. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2006. - 445 с.
 23. Коньшина, Ю. Е. Формирование профессиональной направленности будущих медицинских работников / Ю. Е. Коньшина, А. Ф. Амиров. - Уфа: Здравоохранение Башкортостана, 2007. - 223 с.
 24. Кравченко, А. И. Психология и педагогика : учебник / А. И. Кравченко. - М.: Проспект, 2009. - 397 с.
 25. Педагогика : учебник / под ред. Л. П. Крившенко. - М.: Проспект, 2012. - 429 с.
 26. Педагогика [Текст]: учебное пособие / под ред. Т. И. Пидкасистого. - 3-е изд., испр. и доп. - М. : Юрайт, 2012. - 511 с.
 27. Романцов, М. Г. Педагогические технологии в медицине : учебное пособие / М. Г. Романцов, Т. В. Сологуб. - М.: Гэотар Медиа, 2007. - 111 с.

Дополнительная литература:

1. Букуп, К. Клиническое исследование костей, суставов и мышц: тесты, симптомы, диагноз / К. Букуп. - М. : Медицинская литература, 2010. - 295 с.
2. Васильев, А. Ю. Лучевая диагностика повреждений лучезапястного сустава и кисти: руководство / А. Ю. Васильев, Ю. В. Буковская. - М. : Гэотар Медиа, 2008. - 168 с.
3. Гайворонский, И. В. Анатомия соединений костей : учебное пособие для курсантов и студентов факультетов подготовки врачей рек. Межвузовским ред.-изд. советом по медицинской литературе Санкт-Петербурга / И. В. Гайворонский, Г. И. Ничипорук. - 5-е изд. - СПб. : ЭЛБИ-СПб, 2009. - 56 с.
4. Диагностика и лечение заболеваний височно-нижнечелюстного сустава : учебное пособие для студентов / сост.: Л. П. Герасимова, Р. Р. Хайбуллина ; под общ. ред. Л. П. Герасимовой. - Уфа : Здравоохранение Башкортостана, 2013. - 124 с.
5. Маколкин В.И. Приобретенные пороки сердца – М., ГЭОТАР–МЕД, 2008
6. Общая врачебная практика: диагностическое значение лабораторных исследований: учебное пособие для системы послевузовского профессионального образования врачей / С. С. Вялов, С. А. Чорбинская, Т. А. Васина и др; под ред. С. С. Вялова, С. А. Чорбинской. – 3-е изд. – М.: МЕДпресс, 2009. – 171 с.
7. Рациональная фармакотерапия ревматических заболеваний: учебное пособие Руководство по клиническому обследованию больного /Под ред. А.А.Баранова, И.Н. Денисова, В.Т.Ивашкина, Н.А.Мухина.– М.: ГЭОТАР–Медиа, 2006.– 648 с.
8. Руководство по клиническому обследованию больного: пер. с англ.: учебное пособие для системы послевузовского профессионального образования врачей/ А. А. Баранов и др. – М.: ГЭОТАР– Медиа, 2007. – 627 для системы послевузовского профессионального образования врачей / под ред В. А. Насоновой, Е. Л. Насонова. – М.: Литтерра, 2007. – 434 с.

Базы данных и информационно-справочные системы

1. **Консультант студента** [Электронный ресурс]: электронно-библиотечная система (ЭБС) / ООО «Институт управления здравоохранением». - URL: <http://www.studmedlib.ru> (дата обращения: 01.03.2019). Доступ по логину и паролю.
2. **Лань** [Электронный ресурс]: электронно-библиотечная система (ЭБС) / издательство Лань. – URL: <http://e.lanbook.com/> (дата обращения: 01.03.2019). Доступ к полным текстам после регистрации из сети БГМУ.
3. **IPRbooks** [Электронный ресурс]: электронно-библиотечная система (ЭБС) / ООО «Ай Пи Эр Медиа. – URL: <http://iprbookshop.ru/> (дата обращения: 01.03.2019). Доступ к полным текстам после регистрации из сети БГМУ.
4. **Букап** [Электронный ресурс]: электронно-библиотечная система (ЭБС) / ООО «Букап». – URL: <http://www.books-up.ru/> (дата обращения: 01.03.2019). Удаленный доступ после регистрации.
5. **eLIBRARY.RU** [Электронный ресурс]: электронная библиотека / Науч. электрон. б-ка. – URL: <http://elibrary.ru/defaultx.asp> (дата обращения: 01.03.2019). - Яз. рус., англ.
6. **Электронная учебная библиотека** [Электронный ресурс]: полнотекстовая база данных / ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России. - URL: <http://library.bashgmu.ru> (дата обращения: 01.03.2019). Доступ к полным текстам по логину и паролю.
7. **Scopus** [Электронный ресурс]: реферативная база данных / Elsevier BV. — URL: <http://www.scopus.com> (дата обращения: 01.03.2019). - Яз. англ. Удаленный доступ после регистрации из сети БГМУ.
8. **Web of Science** [Электронный ресурс]: мультидисциплинарная реферативная база данных / компания Clarivate Analytics. - URL: <http://webofknowledge.com> (дата обращения 01.03.2019). - Яз. англ. Удаленный доступ после регистрации из сети БГМУ.
9. **LWW Proprietary Collection Emerging Market** – w/o Perpetual Access [Электронный ресурс]: [полнотекстовая база данных] / Wolters Kluwer. – URL: <http://ovidsp.ovid.com> (дата обращения 01.03.2019). - Яз. англ. Удаленный доступ по логину и паролю.
10. **LWW Medical Book Collection 2011**[Электронный ресурс]: [полнотекстовая база данных] / Wolters Kluwer. – URL: <http://ovidsp.ovid.com> (дата обращения 01.03.2019). - Яз. англ. Удаленный доступ по логину и паролю.
11. **Президентская библиотека**: электронная национальная библиотека [Электронный ресурс]: сайт / ФГБУ Президентская библиотека им. Б.Н. Ельцина. – СПб., 2007 – URL:<https://www.prlib.ru/> (дата обращения: 01.03.2019). Доступ к полным текстам в информационном зале научной библиотеки БГМУ.
12. **Национальная электронная библиотека (НЭБ)** [Электронный ресурс]: объединенный электронный каталог фондов российских библиотек: сайт. – URL: <http://нэб.рф> (дата обращения: 01.03.2019). Доступ к полным текстам в информационном зале научной библиотеки БГМУ.
13. **Консультант Плюс** [Электронный ресурс]: справочно-правовая система: база данных / ЗАО «Консультант Плюс». Доступ к полным текстам в информационном зале научной библиотеки БГМУ.
14. **Polpred.com Обзор СМИ** [Электронный ресурс]: сайт. – URL: <http://polpred.com/> (дата обращения: 01.03.2019). Доступ открыт со всех компьютеров библиотеки и внутренней сети БГМУ.

Лицензионно-программное обеспечение

1. Операционная система Microsoft Windows Microsoft Desktop School ALNG LicSAPk OLVS E 1Y AcademicEdition Enterprise
2. Пакет офисных программ Microsoft Office Microsoft Desktop School ALNG LicSAPk OLVS E 1Y AcademicEdition Enterprise
3. Антивирус Касперского – система антивирусной защиты рабочих станций и файловых серверов Kaspersky Endpoint Security для бизнеса – Стандартный Russian Edition. 500-999 Node 1 year Educational Renewal License антивирус Касперского
4. Антивирус Dr.Web – система антивирусной защиты рабочих станций и файловых серверов Dr.Web Desktop Security Suite
5. Система дистанционного обучения для Учебного портала Русский Moodle 3KL