

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Ястребов Олег Александрович
Должность: Ректор
Дата подписания: 01.06.2022 12:22:57
Уникальный программный ключ:
ca953a0120d8910e37e97301b110891e0e

*Приложение № 5
к приказу Ректора
от №*

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
РОССИЙСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ДРУЖБЫ НАРОДОВ
(РУДН)
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ**

Рекомендовано МССН/МО

Рабочая программа

Наименование дисциплины

Врожденные и наследственные заболевания у детей

Рекомендуется для направления подготовки/специальности

31.08.19 Педиатрия
(ординатура)

Квалификация (степень) выпускника:

Врач-педиатр

1. Цели и задачи дисциплины:

Цель дисциплины:

Подготовка высококвалифицированного специалиста врача-педиатра, обладающего системой профессиональных компетенций, готового к самостоятельной профессиональной деятельности в области клинической медицины.

Задачи дисциплины:

- совершенствование теоретической подготовки в области врожденной и наследственной патологии у детей
- совершенствование практических навыков и умений в диагностике, лечении и профилактике врожденной и наследственной патологии у детей

2. Место дисциплины в структуре ООП ВО:

Дисциплина Врожденные и наследственные заболевания у детей относится к вариативной части Блока 1 Дисциплины (модули).

Таблица № 1

Предшествующие и последующие дисциплины, направленные на формирование компетенций

№ п/п	Шифр и наименование компетенции	Предшествующие дисциплины	Последующие дисциплины (группы дисциплин)
Профессиональные компетенции			
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 у детей и подростков, 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 (ПК-1)	Общественное здоровье и здравоохранение Педиатрия Неонатология	Клиническая иммунология детского возраста Детская кардиология и ревматология Неотложная педиатрия Детская пульмонология
2	готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов,	Патология Педиатрия Неонатология	Клиническая иммунология детского возраста Детская кардиология и ревматология Неотложная педиатрия Детская пульмонология

	синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее – МКБ) (ПК-5)		
3	готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании педиатрической медицинской помощи (ПК-6)	Педиатрия Неонатология	Клиническая иммунология детского возраста Детская кардиология и ревматология Неотложная педиатрия Детская пульмонология
4	готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-8)	Педиатрия Неонатология	Клиническая иммунология детского возраста Детская кардиология и ревматология Неотложная педиатрия Детская пульмонология
5	готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-9)	Педагогика Педиатрия Неонатология	Клиническая иммунология детского возраста Детская кардиология и ревматология Неотложная педиатрия Детская пульмонология

3. Требования к результатам освоения дисциплины:

Процесс изучения дисциплины направлен на формирование профессиональных компетенций:

– 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 у *детей и подростков*, 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 (ПК-1)

– готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной

статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее – МКБ) (ПК-5);

- готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании педиатрической медицинской помощи (ПК-6);
- готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-8)
- готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-9)

Знать:

- современные методы клинической и лабораторно-инструментальной диагностики основных врожденных и наследственных нозологических форм и синдромов у детей и подростков;
- этиологию, патогенез и патоморфологию, современную классификацию, ведущие клинические проявления, диагностические критерии, особенности современного течения, исходы наиболее важных врожденных и наследственных заболеваний у детей;
- современные методы терапии наиболее важных врожденных и наследственных заболеваний у детей.

Уметь:

- получить информацию о врожденном и наследственном заболевании на основании сбора генеалогического анамнеза, анамнеза жизни, заболевания, анализа медицинской документации;
- проводить полное физикальное обследование пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация);
- сформулировать предварительный диагноз врожденного и наследственного заболевания и составить план лабораторного и инструментального обследования;
- интерпретировать результаты обследования;
- провести дифференциальную диагностику основных врожденных и наследственных заболеваний детского возраста, обосновать клинический диагноз;
- оценить качество оказания медицинской помощи детям и подросткам;
- организовать терапию, диспансеризацию, реабилитацию больных детей с важнейшими врожденными и наследственными заболеваниями.

Владеть:

- навыками сбора и оценки генеалогического, перинатального, постнатального анамнеза, анамнеза жизни и заболевания с определением факторов риска заболевания;
- навыками полного клинического обследования ребенка (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) и выявления патологических отклонений в состоянии здоровья, ведения детей с различными врожденными и наследственными заболеваниями;
- навыками оценки лабораторного и инструментального обследования пациента;
- навыками диагностики врожденных и наследственных заболеваний у детей разного возраста;
- современными алгоритмами лечения врожденных и наследственных заболеваний у детей разного возраста, методами контроля его эффективности и безопасности;
- методами диспансеризации и реабилитации детей с врожденными и наследственными заболеваниями.

4. Объем дисциплины и виды учебной работы

Общая трудоёмкость дисциплины составляет 2 зачетных единицы (72 часа).

№	Вид учебной нагрузки	Всего	2 год	
			семестры	
			3	4
1.	Аудиторные занятия (ак. часов)	36	36	
	В том числе:			
1.1	Лекции			
1.2	Прочие занятия	36	36	
	<i>В том числе:</i>			
1.2.1	Практические занятия (ПЗ)	36	36	
2.	Самостоятельная работа (ак. часов)	21	21	
	Промежуточная аттестация, зачет	15	15	
3.	Общая трудоёмкость (ак. часов)	72	72	
	Общая трудоёмкость (зачётных единиц)	2	2	

5. Содержание дисциплины

5.1. Содержание разделов дисциплины

1. Хромосомные болезни
2. Врожденные и наследственные заболевания легких
3. Наследственные анемии
4. Врожденные и наследственные заболевания ЖКТ
5. Первичные иммунодефициты и аутовоспалительные синдромы
6. Митохондриальная патология
7. Болезни накопления
8. HLA-система и патология

5.2. Разделы дисциплин и виды занятий

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Лекции	Практические занятия	СР	Всего час.
1.	Хромосомные болезни		4	4	8
2.	Врожденные и наследственные заболевания легких	1	6	2	8
3.	Наследственные анемии		4	4	8
4.	Врожденные и наследственные заболевания ЖКТ		4	2	6
5.	Первичные иммунодефициты и аутовоспалительные синдромы	1	6	3	9
6.	Митохондриальная патология		4	2	6
7.	Болезни накопления		4	2	6
8.	HLA-система и патология		4	2	6
9.	Промежуточная аттестация, зачет			15	15
	ИТОГО		36	36	72

6. Лабораторный практикум (не предусмотрен учебным планом)

7. Практические занятия

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Содержание раздела	Трудоемкость
1	Хромосомные болезни	Трисомии (синдромы Дауна, Эдварса, Патау). Патология половых хромосом, синдром Клайнфельтера. Делеции хромосом. Синдром Ди Джорджи.	4
2	Врожденные и наследственные заболевания легких	Дефицит альфа-1-антитрипсина. Первичная цилиарная дискинезия. Муковисцидоз. Врожденный дефицит белков сурфактанта. Альвеолярный протеиноз. Альвеолярный микролитиаз. Гемосидероз легких. Первичная легочная гипертензия. Генетика бронхиальной астмы и бронхолегочной дисплазии.	6
3	Наследственные анемии	Наследственные апластические анемии. Наследственные гемолитические анемии.	4
4	Врожденные и наследственные заболевания ЖКТ	Врожденный пилоростеноз. Муковисцидоз. Синдромы мальабсорбции. Синдром Швахмана.	4
5	Первичные иммунодефициты и аутовоспалительные синдромы	Классификация первичных иммунодефицитов. Гуморальные иммунодефициты. Комбинированные иммунодефициты. Иммунодефициты, связанные с другими крупными дефектами. Нарушения фагоцитоза. Дефекты системы комплемента. Аутовоспалительные синдромы.	6
6	Митохондриальная патология	Наследственные синдромы, обусловленные мутациями генов, ответственных за митохондриальные белки (синдром Барта, синдром Кернса-Сейра, синдром Пирсона, синдром MELAS, синдром MERRF и другие).	4
7	Болезни накопления	Болезни накопления. Цистиноз. Гликогенозы. Сфинголипидозы. Мукополисахаридозы. Другие болезни накопления.	4
8	HLA-система и патология	Строение и функции HLA-системы. Ассоциация с заболеваниями.	4

10. Материально-техническое обеспечение дисциплины:

№ п/п	Адрес № помещения	Материально-техническое оснащение учебных аудиторий
-------	-------------------	---

1	Кафедра педиатрии медицинского института РУДН Миклухо-Маклая д.10 к.2 ауд. 455.	Комплект специализированной мебели; технические средства: Тренажеры взрослого ПРОФИ-1 ВСЭО-10950900 (Учебный торс человека) Тренажеры молодого человека ПРОФИ-3 ПСЭО-10900900 (Учебный торс подростка ПРОФИ) Учебный дефибриллятор ПРОФИ-AED-02 (Учебный электронный тренажер) Шкафы для документов А-310 , орех, закрытый Прибор ЭКГ «KENZ-1203» Монитор компьютеризированный носимый артериального давления и частоты пульса «СОЮЗ-ДМС» МДП-НС-02 Учебные плакаты, муляжи и таблицы; Набор видеофильмов (CD, DVD), мультимедийных презентаций; Набор аналоговых и цифровых рентгенограмм, томограмм.
2	Детская инфекционная клиническая больница №6. Москва, Лихачевский переулок, 2Б, стр.2, помещения №№119,120 Детская инфекционная клиническая больница №6. Москва, ул. Большая Академическая, д.28, стр.2, помещение 22	Электрокардиограф SCHILLER CARDIOVIT AT-10 Пульсоксиметры НОНИН 8500 3шт. Ультразвуковой диагн.сканер SONOACE X8-RUS с принадлежностями Ультразвуковой диагн.сканер MyLab 70 с принадлежностями Аппарат УЗИ MicroMaxx с принадлежностями SonoSite MicroMaxx Монитор пациента Dash 4000 с принадлежностями Аппарат УЗИ Aplio MX с принадлежностями Aplio MX Система холтеровского мониторинга АД Schiller с принадлежностями Электрокардиографы SCHILLER CARDIOVIT CS-200 с системой длительного холтер.мониторирования АД 2 шт. Электрокардиограф CARDIOLINE AR 2100 Монитор пациента IntelliVue модели MP20 с принадлежностями Инкубаторы ИДН-03-"УОМЗ" Отсос медицинский вакуумный ATMOS C451 Реанимационная система новорожденных Giraffe Omnibed с принадлежностями Giraffe Omnibed Облучатель фототерапевтический ОФН-02-"УОМЗ" Оксиметр церебральный/соматический INVOS 5100C с принадлежностями Неонатальный монитор с принадлежностями Аппарат д/искусствен.вентиляц.легких Babylog 8000plus с принадлежностями Матрац д/согревания детей "Биотерм 5-У Термокроватка с подогревом для нов."Детка 12-01 Стол манипуляционный 750x580x1020 Столик процедурный передвижной с 3 полками Весы В1-15 "Саша" Прибор для измерения емкости легких Spirotest Кроватка для новорожденных с кювезой Стол анестезиолога Стол санитарной обработки новорожденных Негатоскоп 3-х кадровый Аппарат АГФ-02 (Билитест) Насос шприцевой ДШ-08 Ингалятор "АЭРОМИСТ" Аппарат Лучистое тепло Аппарат для лечения гипотермии новорожденных Kanmed Baby Warmer Комплекс электроэнцефалографический "МБН 20" с комплектацией Весы электронные SECA Систем.блок Lenovo M72e Tower (NoneES) 3597СТО+Монитор Samsung S20B300B 5шт. Принтер персональный Samsung ML-3750ND 2шт. Проектор Canon LV-7260 2шт.
	Учебно-научный информационный библиотечный центр (Научная библиотека) Москва, ул. Миклухо- Маклая, д. 6 Co-working space Зал №2 , Зал №6	Учебные аудитории для самостоятельной работы, оснащенные компьютерной техникой, с подключением к сети Интернет, с доступом в ЭИОС

9. Информационное обеспечение дисциплины

9.1 Программное обеспечение

Microsoft Subscription Enrollment for Education Solutions №86626883 от 01.04.2018 г.

9.2 Базы данных, информационно-справочные и поисковые системы

1. Электронно-библиотечная система РУДН – ЭБС РУДН <http://lib.rudn.ru/MegaPro/Web>
2. Университетская библиотека онлайн <http://www.biblioclub.ru>
3. ЭБС Юрайт <http://www.biblio-online.ru>
4. НЭБ Elibrary <http://elibrary.ru>
5. Консультант студента www.studentlibrary.ru
6. ЭБС «Лань» <http://e.lanbook.com/>

10. Учебно-методическое обеспечение дисциплины:

Основная литература:

1. Практикум по педиатрии. Учебное пособие: В 2-х ч. Ч.1 / Под ред. Д.Ю.Овсянникова. М.: Изд-во РУДН, 2014. - 228 с.
<http://lib.rudn.ru/ProtectedView/Book/ViewBook/5466>
2. Практикум по педиатрии. Учебное пособие: В 2-х ч. Ч.2 / Под ред. Д.Ю.Овсянникова. М.: Изд-во РУДН, 2015. - 276 с.
<http://lib.rudn.ru/ProtectedView/Book/ViewBook/5897>

Дополнительная литература:

1. Педиатрия: Национальное руководство / под ред. А.А. Баранова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 768 с.
<http://lib.rudn.ru/MegaPro2/Web/SearchResult/ToPage/1>
2. Lissauer Tom. Illustrated Textbook of Paediatrics / T. Lissauer, W. Carrol. - Fifth Edition - China : Elsevier, 2018. - 583 p.: il. - ISBN 978-0-7234-3871-7 : 6113.30.
3. Интерстициальные заболевания легких у младенцев. Монография / Д.Ю. Овсянников. М.: Изд-во РУДН, 2014. - 182 с.
<http://lib.rudn.ru/ProtectedView/Book/ViewBook/4351>
4. Доказательная пульмонология новорожденных и грудных детей. Учебное пособие / под ред. Д.Ю.Овсянникова. М.: Изд-во РУДН, 2017. - 144 с.
<http://lib.rudn.ru/ProtectedView/Book/ViewBook/6082>

11. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля)

План практических занятий:

1. Обсуждение темы занятия, определение объема знаний, полученных ординаторами при самостоятельной подготовке. Проводится разбор наиболее сложных вопросов изучаемой темы.

Решение ситуационных задач по теме практического занятия (case-метод). Клинические ситуационные задачи позволяют обучающемуся в интерактивном режиме продемонстрировать знания, умения и навыки, необходимые врачу-педиатру. Необходимо проанализировать описанную в задаче клиническую ситуацию и самостоятельно определить тактику ведения виртуального пациента, обсудить с преподавателем и учебной группой возможные алгоритмы диагностики, лечения и профилактики. При решении ситуационной задачи обучающийся должен ответить на следующие вопросы:

1. Выделите основные симптомы и синдромы на основании анализа жалоб, данных анамнеза, осмотра и лабораторно-инструментальных методов исследования.

2. Сформулируйте диагноз в соответствии с разделами классификации и Международной классификации болезней.
3. Что вам известно о причинах, условиях возникновения и механизмах развития заболевания?
4. Опишите ведение и лечение пациента.
5. Назначение какого медикаментозного, немедикаментозного и других видов лечения показано пациенту? Обоснуйте.
6. Перечислите критерии качества оказания медицинской помощи при данном заболевании.
7. Как предупредить возникновение/распространение заболевания?
8. Перечислите принципы диспансерного наблюдения, медицинской реабилитации, санаторно-курортного лечения при данном заболевании.

3. Текущий контроль знаний и успешности освоения дисциплины проводится в виде устного опроса во время проведения практических занятий с использованием клинических задач (case-метод).

Самостоятельная работа.

Для рациональной организации учебного процесса и интенсификации самостоятельной работы ординаторов в ТУИС открыт электронный учебный курс Врожденные и наследственные заболевания у детей, включающий в себя теоретический материал по всем разделам дисциплины. Темы для самостоятельного изучения размещены там же. Доступ к электронному учебному курсу возможен в любое удобное обучающемуся время. Учебники и учебные, учебно-методические пособия по дисциплине в электронном виде размещены в ЭБС РУДН.

Для самостоятельной работы, анализа учебной, методической литературы предназначены читальные залы учебно-научного информационного библиотечного центра РУДН. Ординаторам рекомендуется использовать фонды Российской государственной библиотеки и Центральной научной медицинской библиотеки.

Обязательно присутствие ординаторов на разборах сложных клинических случаев под руководством заведующего кафедрой, профессоров кафедры и главных врачей клинических баз кафедры.

12. Фонд оценочных средств по дисциплине «Врожденные и наследственные заболевания у детей»

Процесс изучения дисциплины «Врожденные и наследственные заболевания у детей» направлен на формирование у обучающегося компетенций:

- 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 *у детей и подростков*, 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 (ПК-1)
- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее – МКБ) (ПК-5);
- готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании педиатрической медицинской помощи (ПК-6);
- готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-8)

- готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-9)

Виды контроля обучающихся при освоении дисциплины:

- Текущий контроль — обеспечивает динамическую оценку освоения дисциплины, проводится с помощью решения ситуационных клинических задач.
- Промежуточная аттестация проводится с целью определения уровня освоения дисциплины обучающимся и оценки компетенций, формируемых в процессе изучения дисциплины. Промежуточная аттестация проводится в форме зачета.

Итоговая оценка учитывает совокупные результаты контроля знаний по балльно-рейтинговой системе. Максимальное количество баллов за дисциплину – 100.

Балльно-рейтинговая система

Соответствие систем оценок (оценок итоговой академической успеваемости, оценок ECTS и балльно-рейтинговой системы)

Баллы БРС	Традиционные оценки в РФ	Баллы для перевода оценок	Оценки	Оценки ECTS
86 - 100	5	95 - 100	5+	A
		86 - 94	5	B
69 - 85	4	69 - 85	4	C
51 - 68	3	61 - 68	3+	D
		51 - 60	3	E
0 - 50	2	31 - 50	2+	FX
		0 - 30	2	F

Критерии оценки:

A	“Отлично” - теоретическое содержание дисциплины освоено полностью, без пробелов, необходимые практические навыки работы с освоенным материалом сформированы, все предусмотренные программой обучения учебные задания выполнены, качество их выполнения оценено числом баллов, близким к максимальному.
B	“Очень хорошо” - теоретическое содержание дисциплины освоено полностью, без пробелов, необходимые практические навыки работы с освоенным материалом в основном сформированы, все предусмотренные программой обучения учебные задания выполнены, качество выполнения большинства из них оценено числом баллов, близким к максимальному.
C	“Хорошо” - теоретическое содержание дисциплины освоено полностью, без пробелов, некоторые практические навыки работы с освоенным материалом сформированы недостаточно, все предусмотренные программой обучения учебные задания выполнены, качество выполнения ни одного из них не оценено минимальным числом баллов, некоторые виды заданий выполнены с ошибками.
D	“Удовлетворительно” - теоретическое содержание дисциплины освоено частично, но пробелы не носят существенного характера, необходимые практические навыки работы с освоенным материалом в основном сформированы, большинство предусмотренных программой обучения учебных заданий выполнено, некоторые из выполненных заданий, возможно, содержат ошибки.

Е	“Посредственно” - теоретическое содержание дисциплины освоено частично, некоторые практические навыки работы не сформированы, многие предусмотренные программой обучения учебные задания не выполнены, либо качество выполнения некоторых из них оценено числом баллов, близким к минимальному.
FX	“Условно неудовлетворительно” - теоретическое содержание дисциплины освоено частично, необходимые практические навыки работы не сформированы, большинство предусмотренных программой обучения учебных заданий не выполнено, либо качество их выполнения оценено числом баллов, близким к минимальному; при дополнительной самостоятельной работе над материалом курса возможно повышение качества выполнения учебных заданий.
F	“Безусловно неудовлетворительно” - теоретическое содержание дисциплины не освоено, необходимые практические навыки работы не сформированы, все выполненные учебные задания содержат грубые ошибки, дополнительная самостоятельная работа над материалом курса не приведет к какому-либо значимому повышению качества выполнения учебных заданий.

Положительными оценками, при получении которых дисциплина засчитывается обучаемому в качестве пройденной, являются оценки А, В, С, D и Е.

Обучаемый, получивший оценку FX по дисциплине, обязан после консультации с преподавателем в установленные учебной частью сроки успешно выполнить требуемый минимальный объем учебных работ, предусмотренных программой обучения, и представить результаты работ преподавателю. Если качество работ будет признано удовлетворительным, то итоговая оценка FX повышается до Е и обучаемый допускается к дальнейшему обучению.

В случае, если качество учебных работ осталось неудовлетворительным, итоговая оценка снижается до F и обучаемый представляется к отчислению. В случае получения оценки F или FX обучаемый представляется к отчислению независимо от того, имеет ли он какие-либо еще задолженности по другим дисциплинам.

**Паспорт фонда оценочных средств
по дисциплине «Врожденные и наследственные заболевания у детей»**

Направление 31.08.19 Педиатрия

Дисциплина: Врожденные и наследственные заболевания у детей

название

Код контролируемой компетенции или ее части	Контролируемый раздел дисциплины	Контролируемая тема дисциплины	ФОС (формы контроля уровня освоения ООП)			Баллы раздела
			Аудиторная работа	Самостоятельная работа	Зачет	
			Ситуационная задача (case)	Вопросы для СР		
ПК 1,5,6,8, 9	Хромосомные болезни	Трисомии (синдромы Дауна, Эдварса, Патау). Патология половых хромосом, синдром Клайнфельтера. Делеции хромосом. Синдром Ди Джорджи.	5	4		9
ПК 1,5,6,8, 9	Врожденные и наследственные заболевания легких	Дефицит альфа-1-антитрипсина. Первичная цилиарная дискинезия. Муковисцидоз. Врожденный дефицит белков сурфактанта. Альвеолярный протеиноз. Альвеолярный микролитиаз. Гемосидероз легких. Первичная легочная гипертензия. Генетика бронхиальной астмы и бронхолегочной дисплазии.	5	4	40	9

ПК 1,5,6,8, 9	Наследственные анемии	Наследственные апластические анемии. Наследственные гемолитические анемии.	5	2		7
ПК 1,5,6,8, 9	Врожденные и наследственные заболевания ЖКТ	Врожденный пилоростеноз. Муковисцидоз. Синдромы мальабсорбции. Синдром Швахмана.	5	2		7
ПК 1,5,6,8, 9	Первичные иммунодефициты и аутовоспалительные синдромы	Классификация первичных иммунодефицитов. Гуморальные иммунодефициты. Комбинированные иммунодефициты. Иммунодефициты, связанные с другими крупными дефектами. Нарушения фагоцитоза. Дефекты системы комплемента. Аутовоспалительные синдромы.	5	2		7
ПК 1,5,6,8, 9	Митохондриальная патология	Наследственные синдромы, обусловленные мутациями генов, ответственных за митохондриальные белки (синдром Барта, синдром Кернса-Сейра, синдром Пирсона, синдром MELAS, синдром MERRF и другие).	5	2		7
ПК 1,5,6,8, 9	Болезни накопления	Болезни накопления. Цистиноз. Гликогенозы. Сфинголипидозы. Мукополисахаридозы. Другие болезни накопления.	5	2		7
ПК 1,5,6,8, 9	HLA-система и патология	Строение и функции HLA-системы. Ассоциация с заболеваниями.	5	2		7

Разработчики:

Зав.кафедрой педиатрии



Овсянников Д.Ю.

Зав.кафедрой педиатрии



Овсянников Д.Ю.