

**Министерство здравоохранения Московской области
ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ МОСКОВСКИЙ
ОБЛАСТНОЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ
ИНСТИТУТ им. М.Ф.ВЛАДИМИРСКОГО**

«УТВЕРЖДАЮ»
Директор ГБУЗ МО МОНИКИ
им. М. Ф. Владимирского
_____ К.Э. Соболев

« ____ » _____ 2022 г.

**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ
Системные болезни соединительной ткани и системные васкулиты**

Специальность 31.08.46 Ревматология

Подготовка кадров высшей квалификации в ординатуре

Форма обучения очная

Срок освоения ОП ОП 2 года

Лекции - 4 час

Практические занятия – 24 час

Семинары - 14 час

Самостоятельная работа – 21 час

Контроль – 9 час

Форма контроля - зачет

Всего – 72 час/ 2 З.Е.

Москва 2022

Настоящая рабочая программа дисциплины Б1.В.ОД.4 «Системные болезни соединительной ткани и системные васкулиты» (Далее - рабочая программа дисциплины) является частью программы ординатуры по специальности 31.08.46 «Ревматология».

Рабочая программа дисциплины подготовлена на кафедре терапии (далее - кафедра) ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского авторским коллективом под руководством Каратеева Д.Е., доктора медицинских наук, профессора.

Составители:

№ п/п	Фамилия, Имя, Отчество	Ученая степень, ученое звание	Занимаемая должность	Основное место работы
1.	Палеев Филипп Николаевич	Член. корр РАН, Д.м.н., проф.	Зав. кафедрой терапии	первый зам. генерального директора, заместитель генерального директора по научной работе Национального медицинского исследовательского центра кардиологии
2.	Каратеев Дмитрий Евгеньевич	д.м.н.	профессор	ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского
3.	Лучихина Елена Львовна	к.м.н.	доцент	ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского
4.	Алекперов Ризван Таир-оглы	д.м.н.	профессор	ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского

Рабочая программа дисциплины рассмотрена и одобрена на заседании кафедры (Протокол № 2 от «08» февраля 2022 г.).

Заведующий кафедрой

Ф.Н. Палеев

Нормативно-правовые основы разработки и реализации рабочей программы дисциплины:

1. Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования по специальности 31.08.46 Ревматология (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утверждённый Приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от «25» августа 2014 г. № 1089 (Далее – ФГОС ВО).
2. Общая характеристика образовательной программы.
3. Учебный план образовательной программы.

1. ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Цель освоения учебной дисциплины - приобретение и закрепление обучающимся современных профессиональных знаний в отношении диагностики и лечения больных с системными болезнями соединительной ткани, системными васкулитами, подготовка квалифицированного врача-ревматолога, обладающего системой общекультурных и профессиональных компетенций, способного и готового к самостоятельной профессиональной деятельности в области ревматологии.

Задачи дисциплины:

- получить и закрепить общие и специальные знания и умения в объеме требований квалификационной характеристики специалиста врача-ревматолога, углубление и приобретение новых знаний по теоретическим вопросам ревматологии и смежным дисциплинам;

- совершенствование умений и навыков по основным методам обследования больных с системными болезнями соединительной ткани, системными васкулитами;

- овладение диагностикой и дифференциальной диагностикой системных болезней соединительной ткани, системных васкулитов;

- умение назначить и проводить индивидуализированное лечение ревматических заболеваний в соответствии с достижениями современной медицины.

2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ОСНОВНОЙ ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ ОРДИНАТУРЫ

Дисциплина «Системные болезни соединительной ткани и системные васкулиты» изучается во втором семестре обучения и относится к вариативной части Блока Б1 Дисциплины. Является обязательной дисциплиной.

Общая трудоемкость дисциплины составляет 2 З.Е.

3. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ ПО ДИСЦИПЛИНЕ, СООТНЕСЕННЫЕ С ПЛАНИРУЕМЫМИ РЕЗУЛЬТАТАМИ ОСВОЕНИЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ.

В результате изучения дисциплины «Системные болезни соединительной ткани и системные васкулиты» у обучающегося формируются следующие профессиональные компетенции (ПК):

Шифр компетенции и (УК, ПК)	Содержание компетенции (или ее части)	В результате изучения дисциплины обучающиеся должны:		
		Знать	Уметь	Владеть
ПК-5	готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов,	Патологические состояния, симптомы, синдромы ревматических заболеваний, нозологические	Правильно и максимально полно опрашивать больного с жалобами со	Комплексом методов специфического обследования больного,

	синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем	формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) Вопросы клинической, лабораторной, морфологической и функциональной диагностики ревматических заболеваний Клинические и инструментальные методы оценки состояния опорно-двигательного аппарата	стороны опорно-двигательного аппарата, других органов и систем, собирать анамнез заболевания и анамнез жизни Проводить полное обследование, выявлять общие и специфические признаки заболевания, проводить дифференциальную диагностику воспалительных заболеваний опорно-двигательного аппарата	страдающего ревматическими заболеваниями
ПК-6	готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании ревматологической медицинской помощи	-Фармакокинетику и фармакологию синтетических базисных противовоспалительных препаратов -Фармакологию нестероидных противовоспалительных препаратов -Фармакокинетику и фармакологию генно-инженерных биологических препаратов -Фармакокинетику и фармакологию таргетных синтетических иммуносупрессивных препаратов	Определять объем и место оказания медицинской помощи пациенту (в ревматологическом отделении, в реанимационном отделении, многопрофильном лечебном учреждении) Правильно интерпретировать результаты инструментальных исследований Определять показания и противопоказания для различных путей введения лекарственных средств	Основными принципами лечения при не воспалительных и воспалительных заболеваниях суставов и позвоночника Основными принципами лечения при ревматических заболеваниях околоуставных мягких тканей

4. ОБЪЕМ ДИСЦИПЛИНЫ И ВИДЫ УЧЕБНОЙ РАБОТЫ

Виды учебной работы	Всего часов
Аудиторные занятия всего	42

В том числе:	
Лекции	4
Практические занятия	24
Семинар	14
Самостоятельная работа:	21
Часы СР на подготовку к семинарским и практическим занятиям	6
Часы СР на подготовку к зачету	3
Общая трудоёмкость:	72

5. СТРУКТУРА И СОДЕРЖАНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

5.1 Структура дисциплины

Разделы дисциплины	Зачетные единицы	Всего часов	Вид учебной работы и трудоёмкость (в часах)			
			ЛЗ	ПЗ	СЗ	СРО
Раздел 1. Системные болезни соединительной ткани		31	2	12	7	10
Раздел 2. Системные васкулиты		32	2	12	7	11
Зачет		9			6	3
Итого	2	72	4	24	20	24

5.2 Содержание дисциплины

Наименование раздела дисциплины	Содержание раздела и темы в дидактических единицах	Код компетенции
Раздел 1. Системные болезни соединительной ткани	Представление о системных болезнях соединительной ткани как о группе заболеваний. Этиология. Общие механизмы патогенеза. Особенности конкретных заболеваний. Эпидемиология системных болезней соединительной ткани. Системная красная волчанка: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии. Системная склеродермия: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии. Дерматомиозит: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии. Болезнь Шегрена: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.	ПК-5, ПК-6
Раздел 2. Системные васкулиты	Представление о системных васкулитах как о группе заболеваний. Этиология. Общие механизмы патогенеза. Роль АНЦА и АНЦА-ассоциированные васкулиты. Особенности конкретных заболеваний. Эпидемиология системных васкулитов. Узелковый полиартериит:	ПК-5, ПК-6

	<p>особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии. Гранулематоз с полиангиитом: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии. Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии. Микроскопический полиангиит: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии. Ревматическая полимиалгия и гигантоклеточный артериит: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии. Болезнь Такаясу: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии</p>	
--	--	--

5.3 Виды аудиторных занятий:

Семинарские занятия

Общие рекомендации по подготовке к семинарским занятиям. При подготовке к работе во время проведения занятий семинарского типа следует обратить внимание на следующие моменты: на процесс предварительной подготовки, на работу во время занятия, обработку полученных результатов, исправление полученных замечаний. Предварительная подготовка к учебному занятию семинарского типа заключается в изучении теоретического материала в отведенное для самостоятельной работы время, ознакомление с инструктивными материалами с целью осознания задач занятия. Работа во время проведения занятия семинарского типа включает несколько моментов: а) консультирование обучающихся преподавателями с целью предоставления исчерпывающей информации, необходимой для самостоятельного выполнения предложенных преподавателем задач, б) самостоятельное выполнение заданий согласно обозначенной учебной программой тематики.

Вопросы для обсуждения:

Раздел 1

Представление о системных болезнях соединительной ткани как о группе заболеваний. Этиология. Общие механизмы патогенеза.

Эпидемиология системных болезней соединительной ткани.

Симптомы и синдромы системных болезней соединительной ткани.

Принципы диагностики при системных болезнях соединительной ткани.

Особенности проведения иммунологических тестов при системных болезнях соединительной ткани.

Типичные синдромы поражения суставов, почек, ЦНС, легких, при системных болезнях соединительной ткани. Типичные кожные проявления.

Перекрестные синдромы при системных болезнях соединительной ткани.

Смешанное заболевание соединительной ткани.

Системная красная волчанка: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.

Системная склеродермия: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.

Дерматомиозит: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.

Болезнь Шегрена: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.

Раздел 2

Представление о системных васкулитах как о группе заболеваний. Этиология. Общие механизмы патогенеза.

Роль АНЦА в развитии системных васкулитах, особенности клинической картины, подходы к диагностике.

Эпидемиология системных васкулитов.

Симптомы и синдромы при системных васкулитах.

Принципы диагностики, применяемые при системных васкулитах.

Иммунологические тесты при системных васкулитах.

Типичные синдромы поражения суставов, почек, ЦНС, легких, при системных васкулитах. Типичные кожные проявления васкулита.

Узелковый полиартериит: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.

Гранулематоз с полиангиитом: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.

Микроскопический полиангиит: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.

Ревматическая полимиалгия и гигантоклеточный артериит: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.

Болезнь Такаясу: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.

Практические занятия

Практические занятия представляют особую форму сочетания теории и практики. Их назначение – углубление проработки теоретического материала дисциплины путем регулярной и планомерной самостоятельной работы ординаторов на протяжении всего обучения. Процесс подготовки к практическим занятиям включает изучение нормативных документов, обязательной и дополнительной литературы по рассматриваемому вопросу. Непосредственное проведение практического занятия предполагает: индивидуальные выступления на утренних врачебных конференциях с сообщениями по какому-либо вопросу изучаемой темы; фронтальное обсуждение рассматриваемой проблемы, обобщения и выводы; отработка практических навыков. При подготовке к практическим занятиям ординаторам рекомендуется: внимательно ознакомиться с тематикой практического занятия; прочесть конспект лекции по теме (при

наличии), изучить рекомендованную литературу. Практические занятия развивают у ординаторов навыки самостоятельной работы по решению конкретных задач.

Раздел 1

Составить план комплексного обследования пациентов с системными болезнями соединительной ткани. Интерпретировать полученные результаты обследования.

Применить современные схемы глюкокортикоидной терапии.

Использовать в лечении пациентов с системными болезнями соединительной ткани правила проведения пульс-терапии глюкокортикоидами.

Правильно составить график снижения дозы глюкокортикоидов при лечении пациентов с системными болезнями соединительной ткани. Определить показания и противопоказания к применению цитотоксической терапии и анти-В-клеточной терапии.

Определить тактику ведения пациентов с системной красной волчанки, системной склеродермией, дерматомиозитом, болезнью Шегрена.

Раздел 2

Составить план комплексного обследования пациентов с системными васкулитами. Интерпретировать полученные результаты обследования.

Использовать при лечении пациентов с системными васкулитами схемы глюкокортикоидной терапии и правила проведения пульс-терапии глюкокортикоидами.

Определить тактику ведения пациентов с узелковым полиартериитом, гранулематозом с полиангиитом, эозинофильным гранулематозом с полиангиитом, микроскопическим полиангиитом, ревматической полимиалгией и гигантоклеточным артериитом, болезнью Такаясу.

5.4. Образовательные технологии. Интерактивные образовательные технологии, используемые на аудиторных занятиях

Очная форма обучения

Наименование разделов	Используемые образовательные технологии
Раздел 1. Системные болезни соединительной ткани	Доклады на утренних врачебных конференциях; обсуждение докладов; опрос на семинарском занятии; работа в малых группах; дискуссии по проблемным вопросам семинара; обсуждение решений профессионально-ориентированных заданий; отработка практических навыков. Лекционные занятия.
Раздел 2. Системные васкулиты	

5.5. Учебно-методическое обеспечение самостоятельной работы обучающихся по дисциплине

Самостоятельная работа

Наименование разделов	Вопросы, выносимые на самостоятельное изучение	Содержание самостоятельной работы обучающихся
Раздел 1.	Индексы активности и	Изучение материала, вынесенного на

Системные болезни соединительной ткани	повреждения при системной красной волчанке. Кожный счет при склеродермии. Роль инструментальных методов при оценке состояния больных (КТ грудной клетки, функциональное исследование легких, электромиография, сиалография, биопсия малой слюнной железы).	самостоятельную проработку; работа с лекционным материалом, предусматривающая проработку конспекта лекций и учебной литературы; поиск (подбор) и обзор литературы и электронных источников информации по дисциплине; подготовка к практическим занятиям; подготовка к зачету. Самостоятельная работа обеспечивает подготовку ординатора к текущим аудиторным занятиям и промежуточному контролю. Результаты этой подготовки проявляются в активности ординатора на занятиях и успешной сдачи промежуточного контроля. Для овладения знаниями рекомендуется: чтение текста (учебника, первоисточника, дополнительной литературы); составление плана текста; конспектирование текста; работа со справочниками; работа с нормативными документами; использование компьютерной техники, сети Интернет. Для формирования умений рекомендуется отработка практических навыков.
Раздел 2. Системные васкулиты	Индексы активности при системных васкулитах. Роль инструментальных методов при оценке состояния больных (КТ грудной клетки, функциональное исследование легких, ангиография).	

6. ОЦЕНОЧНЫЕ И МЕТОДИЧЕСКИЕ МАТЕРИАЛЫ ПО ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЕ (ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ) ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ

6.1. Форма промежуточной аттестации согласно учебному плану

- зачет

Форма организации промежуточной аттестации:

- устный опрос по вопросам, тестирование, решение ситуационной задачи

6.2. Результаты обучения по дисциплине, которые соотнесены с установленными в программе ординатуры индикаторами достижения компетенций, с этапами их (компетенций) формирования, методами/средствами контроля в процессе освоения образовательной программы

Код компетенции	Формулировка компетенции ФГОС ВО	Результаты обучения	Этапы формирования компетенций в процессе освоения образовательной программы / Показатели оценивания компетенции	Методы/ средства контроля
ПК-5	готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов	Знать: Патологические состояния, симптомы, синдромы ревматических заболеваний, нозологические формы в соответствии с Международной	Вопросы для подготовки к зачету: Симптомы и синдромы системных болезней соединительной ткани. Принципы диагностики при системных болезнях	зачет в виде устного опроса по вопросам, тестирования,

	<p>заболеваний, нозологически х форм в соответствии с Международно й статистической классификацие й болезней и проблем, связанных со здоровьем</p>	<p>статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) Вопросы клинической, лабораторной, морфологической и функциональной диагностики ревматических заболеваний Клинические и инструментальные методы оценки состояния опорно-двигательного аппарата Уметь: Правильно и максимально полно опрашивать больного с жалобами со стороны опорно-двигательного аппарата, других органов и систем, собирать анамнез заболевания и анамнез жизни Проводить полное обследование, выявлять общие и специфические признаки заболевания, проводить дифференциальную диагностику воспалительных заболеваний опорно-двигательного аппарата Владеть: Комплексом методов специфического обследования больного, страдающего ревматическими заболеваниями</p>	<p>соединительной ткани. Особенности проведения иммунологических тестов при системных болезнях соединительной ткани. Типичные синдромы поражения суставов, почек, ЦНС, легких, при системных болезнях соединительной ткани. Типичные кожные проявления. Болезнь Такаясу: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение. Системная красная волчанка: дифференциальная диагностика.</p> <p>Примеры тестовых вопросов для подготовки к зачету: Лабораторный симптом, не характерный для СКВ: а. Протеинурия б. Тромбоцитопения в. Лейкоцитоз г. Анемия д. Цилиндрурия Назовите симптом, не характерный для артериита Такаясу: а. начало заболевания в возрасте <40 лет. б. перемежающаяся хромота в. Ослабление пульса на плечевой артерии г. Разница АД> 10 мм.рт.ст.: разница систолического АД> 10 мм.рт.ст. при его измерении на плечевых артериях д. Нефрит</p> <p>Пример ситуационной задачи для подготовки к зачету: Пациентка Ш., 23 лет, обратилась с жалобами на повышение температуры тела до 38С, в основном в утреннее время, отеки ног до коленей, усиленное</p>	<p>решения ситуационных задач</p>
--	--	--	---	-----------------------------------

			<p>выпадение волос, единичные слабоблезненные язвочки во рту и на губах, боль и припухлость суставов кистей. Также жалобы на общую слабость и похудание на 5 кг за 10 дней. Больна около 10 дней. Данные жалобы появились через неделю после перенесенной носоглоточной инфекции, леченной ампициллином. Учится в институте, не работает. Не замужем, беременностей не было.</p> <p>Перенесенные заболевания: детские инфекции, ОРВИ, гайморит, фарингит.</p> <p>Объективно: Общее состояние относительно удовлетворительное. Сознание ясное. Гладкая кожа не изменена, обычного цвета и влажности. На твердом небе язва 2х3 см, покрытая беловатым налетом, на внутренней поверхности губ 2 слабоблезненные язвочки. Подчеркнута красная кайма губ, на губах 3 язвочки, покрытые корочкой. Оволосение по женскому типу. Волосы на голове разрежены, обломаны в области зоны роста над лбом. Ногти не изменены. Рост 170 см, вес 51 кг. Температура тела 37,7С. ЛОР-органы без видимой патологии. Дыхание везикулярное, хрипов нет, проводится во все отделы легких. Тоны сердца ритмичные, шумов нет. Пастозность стоп и голеней. Печень и селезенка не увеличены. Артрит 2, 3, 4 проксимальных межфаланговых суставов</p>	
--	--	--	---	--

			<p>суставов правой кисти, 2,3 проксимальных межфаланговых суставов суставов левой кисти.</p> <p>Клинический анализ крови: эритроциты 3,0*10.12/л, гемоглобин 100 г/л, тромбоциты 87*10.9/л, лейкоциты 2,8*10.9/л, СОЭ 23 мм/ч.</p> <p>Общий анализ мочи: прозрачная, реакция нейтр, уд вес 1,007, лейкоциты 7-10, эпителий плоский 2-3, эритроциты 10-15, 1-2 гиалиновых цилиндра, белок 2,3 г/л, глюкозы нет, кетоновых тел нет.</p> <p>Биохимический анализ крови: калий 4,4 ммоль/л, билирубин общий 13,1 мкмоль/л, (прямой 5,0 мкмоль/л, непрямой 8,1 мкмоль/л), глюкоза натощак 3,9 ммоль/л, креатинин 96 мкмоль/л, мочевины 7,5 ммоль/л, АЛТ 39 Е/л, АСТ 42 Е/л, Кальций общий 2,1 ммоль/л, общий белок 57 г/л, С-реактивный белок 4,7 мг/л. РФ отр.</p> <p>Контрольное задание:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Написать представление о больном с обоснованием предварительного диагноза 2. сформулировать предварительный диагноз по имеющимся данным 3. сформировать план диагностического поиска 	
ПК-6	готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании ревматологической медицинской помощи	<p>Знать:</p> <p>-Фармакокинетику и фармакологию синтетических базисных противовоспалительных препаратов</p> <p>-Фармакологию нестероидных противовоспалительных препаратов</p> <p>-Фармакокинетику и</p>	<p>Вопросы для подготовки к зачету:</p> <p>Системная красная волчанка: принципы терапии.</p> <p>Системная склеродермия: принципы терапии.</p> <p>Дерматомиозит: принципы терапии.</p> <p>Болезнь Шегрена: принципы терапии.</p>	зачет в виде устного опроса по вопросам, тестирования, решения ситуационных задач

		<p>фармакологию генно-инженерных биологических препаратов -Фармакокинетику и фармакологию таргетных синтетических иммуносупрессивных препаратов</p> <p>Уметь: Определять объем и место оказания медицинской помощи пациенту (в ревматологическом отделении, в реанимационном отделении, многопрофильном лечебном учреждении) Правильно интерпретировать результаты инструментальных исследований Определять показания и противопоказания для различных путей введения лекарственных средств</p> <p>Владеть: Основными принципами лечения при не воспалительных и воспалительных заболеваниях суставов и позвоночника Основными принципами лечения при ревматических заболеваниях околоуставных мягких тканей</p>	<p>Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом: принципы терапии. Микроскопический полиангиит: принципы терапии.</p> <p>Примеры тестовых вопросов для подготовки к зачету: Препараты, применяемые для лечения ССД: а. Глюкокортикоиды б. Сульфасалазин в. Циклофосфамид г. Мофетила микофенолат д. Все вышеперечисленное</p> <p>Какова классическая схема пульс-терапии глюкокортикоидами: а. 500 мг преднизолона внутривенно б. 1000 мг метилпреднизолона в сутки внутривенно в течение 3-х последовательных дней в. 250 мг метилпреднизолона в сутки в течение 3-4 дней г. 500 мг метилпреднизолона в сутки в течение 2 дней д. Правильно все перечисленное</p> <p>Пример ситуационной задачи для подготовки к зачету: Пациентка Ш., 23 лет, обратилась с жалобами на повышение температуры тела до 38С, в основном в утреннее время, отеки ног до коленей, усиленное выпадение волос, единичные слабоблезненные язвочки во рту и на губах, боль и припухлость суставов кистей. Также жалобы на общую слабость и похудание на 5 кг за 10 дней.</p>	
--	--	--	--	--

			<p>Больна около 10 дней. Данные жалобы появились через неделю после перенесенной носоглоточной инфекции, леченной ампициллином. Учится в институте, не работает. Не замужем, беременностей не было.</p> <p>Перенесенные заболевания: детские инфекции, ОРВИ, гайморит, фарингит.</p> <p>Объективно: Общее состояние относительно удовлетворительное. Сознание ясное. Гладкая кожа не изменена, обычного цвета и влажности. На твердом небе язва 2х3 см, покрытая беловатым налетом, на внутренней поверхности губ 2 слабоблезненные язвочки. Подчеркнута красная кайма губ, на губах 3 язвочки, покрытые корочкой. Оволосение по женскому типу. Волосы на голове разрежены, обломаны в области зоны роста над лбом. Ногти не изменены. Рост 170 см, вес 51 кг. Температура тела 37,7С. ЛОР-органы без видимой патологии. Дыхание везикулярное, хрипов нет, проводится во все отделы легких. Тоны сердца ритмичные, шумов нет. Пастозность стоп и голеней. Печень и селезенка не увеличены. Артрит 2, 3, 4 проксимальных межфаланговых суставов суставов правой кисти, 2,3 проксимальных межфаланговых суставов суставов левой кисти.</p> <p>Клинический анализ крови: эритроциты 3,0*10.12/л, гемоглобин 100 г/л, тромбоциты 87*10.9/л, лейкоциты</p>	
--	--	--	---	--

			<p>2,8*10.9/л, СОЭ 23 мм/ч.</p> <p>Общий анализ мочи: прозрачная, реакция нейтр, уд вес 1,007, лейкоциты 7-10, эпителий плоский 2-3, эритроциты 10-15, 1-2 гиалиновых цилиндра, белок 2,3 г/л, глюкозы нет, кетоновых тел нет.</p> <p>Биохимический анализ крови: калий 4,4 ммоль/л, билирубин общий 13,1 мкмоль/л, (прямой 5,0 мкмоль/л, непрямой 8,1 мкмоль/л), глюкоза натощак 3,9 ммоль/л, креатинин 96 мкмоль/л, мочевины 7,5 ммоль/л, АЛТ 39 Е/л, АСТ 42 Е/л, Кальций общий 2,1 ммоль/л, общий белок 57 г/л, С-реактивный белок 4,7 мг/л. РФ отр.</p> <p>Контрольное задание:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. сформировать план лечебного поиска 2. указать конкретную (с выбором группы препарата, представителя класса, режима введения и дозирования) лекарственную и немедикаментозную терапию данного больного 	
--	--	--	---	--

6.3. Вопросы для подготовки к зачету:

1. Представление о системных болезнях соединительной ткани как о группе заболеваний. Этиология. Общие механизмы патогенеза.
2. Эпидемиология системных болезней соединительной ткани.
3. Симптомы и синдромы системных болезней соединительной ткани.
4. Принципы диагностики при системных болезнях соединительной ткани.
5. Особенности проведения иммунологических тестов при системных болезнях соединительной ткани.
6. Типичные синдромы поражения суставов, почек, ЦНС, легких, при системных болезнях соединительной ткани. Типичные кожные проявления.
7. Перекрестные синдромы при системных болезнях соединительной ткани.
8. Смешанное заболевание соединительной ткани.

9. Системная красная волчанка: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.
10. Системная склеродермия: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.
11. Дерматомиозит: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.
12. Болезнь Шегрена: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.
13. Представление о системных васкулитах как о группе заболеваний. Этиология. Общие механизмы патогенеза.
14. Роль АНЦА в развитии системных васкулитах, особенности клинической картины, подходы к диагностике.
15. Эпидемиология системных васкулитов.
16. Симптомы и синдромы при системных васкулитах.
17. Принципы диагностики, применяемые при системных васкулитах.
18. Иммунологические тесты при системных васкулитах.
19. Типичные синдромы поражения суставов, почек, ЦНС, легких, при системных васкулитах. Типичные кожные проявления васкулита.
20. Узелковый полиартериит: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.
21. Гранулематоз с полиангиитом: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.
22. Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.
23. Микроскопический полиангиит: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.
24. Ревматическая полимиалгия и гигантоклеточный артериит: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.
25. Болезнь Такаясу: особенности патогенеза, классификационные критерии, клиника, течение, принципы терапии.
26. Системная красная волчанка: дифференциальная диагностика.
27. CREST-синдром.
28. Системная склеродермия: патогенез, классификация.
29. Гранулематоз с полиангиитом: патогенез, классификация.
30. Применение генно-инженерных биологических препаратов при системной красной волчанке.
31. Применение анти-В-клеточной терапии при системных васкулитах.
32. Лечение ревматической полимиалгии.
33. Лечение воспалительных миопатий.
34. Инструментальная диагностика системных васкулитов.
35. Системная склеродермия: клинические варианты, принципы ведения.
36. Принципы лечения глюкокортикоидами при системных болезнях соединительной ткани.
37. Методики проведения пульс-терапии глюкокортикоидами.

38. Факторы риска развития системной красной волчанки. Лекарственная системная красная волчанка

39. Перекрестные синдромы в ревматологии.

40. Осложнения цитотоксической терапии и их профилактика.

41. Болезнь Шегрена – диагностика, лечение.

42. АНЦА-ассоциированные васкулиты: дифференциальная диагностика

43. Интерстициальное заболевание легких как проявление системных ревматических болезней

44. Маршрутизация больных с системными заболеваниями соединительной ткани и системными васкулитами.

45. Лечение волчаночного нефрита.

Примеры тестовых заданий для подготовки к зачету:

Лабораторный симптом, не характерный для СКВ:

а. Протеинурия

б. Тромбоцитопения

в. Лейкоцитоз

г. Анемия

д. Цилиндрурия

Назовите симптом, не характерный для артериита Такаясу:

а. начало заболевания в возрасте <40 лет.

б. Перемежающаяся хромота

в. Ослабление пульса на плечевой артерии

г. Разница АД > 10 мм.рт.ст.: разница систолического АД > 10 мм.рт.ст. при его измерении на плечевых артериях

д. Нефрит

Препараты, применяемые для лечения ССД:

а. Глюкокортикоиды

б. Сульфасалазин

в. Циклофосфамид

г. Мофетила микофенолат

д. Все вышеперечисленное

Какова классическая схема пульс-терапии глюкокортикоидами:

а. 500 мг преднизолона внутривенно

б. 1000 мг метилпреднизолона в сутки внутривенно в течение 3-х последовательных дней

в. 250 мг метилпреднизолона в сутки в течение 3-4 дней

г. 500 мг метилпреднизолона в сутки в течение 2 дней

д. Правильно все перечисленное

Пример ситуационной задачи для подготовки к зачету:

Пациентка Ш., 23 лет, обратилась с жалобами на повышение температуры тела до 38С, в основном в утреннее время, отеки ног до коленей, усиленное выпадение волос, единичные слабоблезненные язвочки во рту и на губах, боль и

припухлость суставов кистей. Также жалобы на общую слабость и похудание на 5 кг за 10 дней.

Больна около 10 дней. Данные жалобы появились через неделю после перенесенной носоглоточной инфекции, леченной ампициллином.

Учится в институте, не работает. Не замужем, беременностей не было.

Перенесенные заболевания: детские инфекции, ОРВИ, гайморит, фарингит.

Объективно: Общее состояние относительно удовлетворительное. Сознание ясное. Гладкая кожа не изменена, обычного цвета и влажности. На твердом небе язва 2x3 см, покрытая беловатым налетом, на внутренней поверхности губ 2 слабоболлезненные язвочки. Подчеркнута красная кайма губ, на губах 3 язвочки, покрытые корочкой. Оволосение по женскому типу. Волосы на голове разрежены, обломаны в области зоны роста надо лбом. Ногти не изменены. Рост 170 см, вес 51 кг. Температура тела 37,7С. ЛОР-органы без видимой патологии. Дыхание везикулярное, хрипов нет, проводится во все отделы легких. Тоны сердца ритмичные, шумов нет. Пастозность стоп и голеней. Печень и селезенка не увеличены. Артрит 2, 3, 4 проксимальных межфаланговых суставов правой кисти, 2,3 проксимальных межфаланговых суставов левой кисти.

Клинический анализ крови: эритроциты $3,0 \cdot 10^{12}/л$, гемоглобин 100 г/л, тромбоциты $87 \cdot 10^9/л$, лейкоциты $2,8 \cdot 10^9/л$, СОЭ 23 мм/ч.

Общий анализ мочи: прозрачная, реакция нейтр, уд вес 1,007, лейкоциты 7-10, эпителий плоский 2-3, эритроциты 10-15, 1-2 гиалиновых цилиндра, белок 2,3 г/л, глюкозы нет, кетоновых тел нет.

Биохимический анализ крови: калий 4,4 ммоль/л, билирубин общий 13,1 мкмоль/л, (прямой 5,0 мкмоль/л, непрямой 8,1 мкмоль/л), глюкоза натощак 3,9 ммоль/л, креатинин 96 мкмоль/л, мочевины 7,5 ммоль/л, АЛТ 39 Е/л, АСТ 42 Е/л, Кальций общий 2,1 ммоль/л, общий белок 57 г/л, С-реактивный белок 4,7 мг/л. РФ отр.

Контрольное задание:

1. Написать представление о больном с обоснованием предварительного диагноза
2. сформулировать предварительный диагноз по имеющимся данным
3. сформировать план лечебно-диагностического поиска
4. указать конкретную (с выбором группы препарата, представителя класса, режима введения и дозирования) лекарственную и немедикаментозную терапию данного больного

6.4 Описание показателей и критериев оценивания сформированности компетенций на различных этапах их формирования; шкалы и процедуры оценивания

Оценивание контроля качества подготовки ординаторов по дисциплине «Системные болезни соединительной ткани и системные васкулиты»

При оценке знаний учитывается уровень сформированности компетенций:

1. Уровень усвоения теоретических положений дисциплины, правильность формулировки основных понятий и закономерностей.

2. Уровень знания фактического материала в объеме программы.

3. Логика, структура и грамотность изложения вопроса.

4. Умение связать теорию с практикой.

5. Умение делать обобщения, выводы.

Шкала оценивания зачета по дисциплине «Системные болезни соединительной ткани и системные васкулиты»:

Шкала оценивания устного опроса

Оценка	Критерии выставления оценки
Зачтено	получены исчерпывающие ответы на все вопросы и дополнительные вопросы; ординатор последовательно, грамотно и логично излагает теоретический материал; правильно формулирует определения; умеет сделать выводы по излагаемому материалу; возможно допущение незначительных фактических ошибок
Не зачтено	отсутствуют ответы на большинство поставленных вопросов, допущены грубые ошибки в изложении материала.

Шкала оценивания тестирования

Оценка	Критерии выставления оценки
Зачтено	Количество верных ответов в интервале: 71-100%
Не зачтено	Количество верных ответов в интервале: 0-70%

Шкала оценивания решения ситуационной задачи

Оценка	Критерии выставления оценки
Зачтено	ординатор полностью отвечает на все поставленные вопросы ситуационной задачи, при этом демонстрирует системные, глубокие знания программного материала, необходимые для решения конкретной ситуации, владеет медицинской терминологией, демонстрирует умение оценивать и интерпретировать результаты осмотра и обследования больного, формулировать клинический диагноз в соответствии с классификацией МКБ-10, использовать современные протоколы и стандарты лечения, дал рекомендацию по дальнейшему лечению, реабилитации и диспансерному наблюдению
Не зачтено	ординатор не установил и не обосновал клинический диагноз, допускает при ответе на вопросы существенные, множественные ошибки, плохо владеет программным материалом, медицинской терминологией, не знает современные протоколы, стандарты лечения

7. МЕТОДИЧЕСКИЕ МАТЕРИАЛЫ, ОПРЕДЕЛЯЮЩИЕ ПРОЦЕДУРЫ ОЦЕНИВАНИЯ ЗНАНИЙ, УМЕНИЙ, НАВЫКОВ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИХ ЭТАПЫ ФОРМИРОВАНИЯ КОМПЕТЕНЦИЙ.

На семинарских занятиях преподаватель проверяет выполнение самостоятельных заданий, качество усвоения знаний, умений, тем самым определяет уровень сформированности компетенций. Семинары приводят к лучшему закреплению умений и навыков самостоятельной работы, полученных в процессе работы над конспектом лекцией. Назначение семинаров состоит в углубленном изучении дисциплины. Они развивают самостоятельность ординаторов, укрепляют их интерес к науке, научным исследованиям, помогают связывать научно-теоретические положения с дальнейшей практической деятельностью. Вместе с тем семинары являются средством контроля за результатами самостоятельной работы ординаторов.

Практические занятия посвящены изучению нескольких компетенций и включает устный опрос по заранее сформулированным вопросам либо представление докладов/презентаций, подготовленных в рамках самостоятельной работы по заранее сформулированным требованиям. Одним из возможных элементов является решение ситуационных задач, которые максимально приближены к профессиональной деятельности. Требования к ответам ординаторов – самостоятельность в подборе фактического материала и аналитическом отношении к нему, умение рассматривать примеры и факты во взаимосвязи и взаимообусловленности, отбирать наиболее существенные из них. В процессе выполнения практической работы обучающийся имеет право на получение индивидуальных консультаций у преподавателя. Практические занятия должны обеспечивать формирование, прежде всего, компонентов «владеть» заданных дисциплинарных компетенций.

8. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ, ИНФОРМАЦИОННОЕ И МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

8.1 Основная и дополнительная литература по дисциплине:

Основная литература:¹

Наименование	Автор	Год и место издания	Год обучения	Электр. адрес ресурса
Российские клинические рекомендации. Ревматология	Алекберов а З. С. и др.	Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019 г.	1	https://emll.ru/find?iddb=17&ID=RUCML-BIBL-0001509607
Ревматология для практикующего врача: краткое иллюстрированн	Алексеева Л. И. и др.	Москва: Группа Ремедиум, 2019 г.	1	https://emll.ru/find?iddb=17&ID=RUCML-BIBL-0001526184

¹ Из ЭБС Института

ое руководство				
----------------	--	--	--	--

Дополнительная литература:²

Наименование	Автор	Год и место издания	Год обучения	Электр. адрес ресурса
Системная красная волчанка: новые горизонты диагностики и терапии.	Соловьев С.К., Асеева Е.А., Попкова Т.В., Лиля А.М., Мазуров В.И., Насонов Е.Л.	Научно-практическая ревматологии. 2020;58(1):5-14. https://doi.org/10.14412/1995-4484-2020-5-14	1	https://rsp.mediar-press.net/rsp/article/view/2836/1922
Ведение пациентов с системной красной волчанкой в реальной клинической практике	Асеева Е.А., Соловьев С.К., Попкова Т.В., Никишина Н.Ю., Меснянкин А.А.	Научно-практическая ревматология 2019;57(2):191-196. https://doi.org/10.14412/1995-4484-2019-191-196	1	https://rsp.mediar-press.net/rsp/article/view/2705/1828
Сравнительная характеристика основных фенотипов системной склеродермии.	Шаяхметова Р.У., Ананьева Л.П., Старовойтова М.Н., Десинова О.В., Конева О.А., Овсянникова О.Б., Гарзанова Л.А., Черкасова М.В., Алекперов Р.Т.	Научно-практическая ревматология. 2020;58(1):48-54. https://doi.org/10.14412/1995-4484-2020-48-54	1	https://rsp.mediar-press.net/rsp/article/view/2843/1929
Европейские (EULAR/ERA-EDTA) рекомендации	Бекетова Т.В.	Научно-практическая ревматология. 2017;55(1):12-16. https://doi.org/10.14412/	1	https://rsp.mediar-press.net/rsp/article/view/2332/1537

² Из ЭБС Института

по диагностике и лечению АНЦА-ассоциированных системных васкулитов – 2016		1995-4484-2017-12-16		
Международные рекомендации по диагностике и лечению эозинофильного гранулематоза с полиангиитом – 2015	Бекетова Т.В., Волков М.Ю.	Научно-практическая ревматология. 2016;54(2):129-137. https://doi.org/10.14412/1995-4484-2016-129-137	1	https://rsp.mediar-press.net/rsp/article/view/2201/1419

8.2 Перечень современных профессиональных баз данных, используемых для освоения образовательной программы:

1. <http://pravo-minjust.ru/>
2. <https://minzdrav.gov.ru/documents/>
3. Европейский альянс ревматологических ассоциаций: <https://www.eular.org/index.cfm>
4. Американская коллегия ревматологов: <https://www.rheumatology.org>
5. Сайт Ассоциации ревматологов России <http://www.rheumatolog.ru>
6. Международное общество по оценке спондилоартритов: <https://www.asas-group.org>

8.3 Перечень информационных справочных систем, используемых для освоения образовательной программы:

1. <http://www.consultant.ru/>
2. <https://www.monikiweb.ru/>
3. <https://emll.ru/newlib/>

8.4 Комплект лицензионного и свободно распространяемого программного обеспечения, в том числе отечественного производства.

ESET Smart Security Business Edition for 1070 users. Договор 0348200027019000103 от 30.04.2019;

Moodle - система управления виртуальной обучающей средой договор №186.6 от 24.12.2019;

Apache Open Office;
LibreOffice;

Поставка компьютерного оборудования, включая программное обеспечение (Microsoft office) договор № 0348200027016000735-0042770-02 от 15.12.2016;
 Электронный библиотечный абонемент ЦНМБ №42/10 от 30.10.2019;
 Консультант плюс – договор 0348200027019000018 от 09.04.2019;
 Консультант плюс – договор 0348200027019000785 от 04.02.2020.

9. Материально-техническое обеспечение дисциплины

Материально-технического обеспечение по дисциплине включает в себя специально оборудованные помещения для проведения учебных занятий, в том числе:

Название дисциплины	Наименование объекта (помещения) и перечень основного оборудования
Системные болезни соединительной ткани и системные васкулиты	<p>Аудитории, оборудованные мультимедийными и иными средствами обучения, позволяющими использовать симуляционные технологии, с типовыми наборами профессиональных моделей и результатов лабораторных и инструментальных исследований;</p> <p>Помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам, в том числе связанные с медицинскими вмешательствами, оснащенные специализированным оборудованием и (или) медицинскими изделиями (тонометр, стетоскоп, фонендоскоп, термометр, медицинские весы, ростометр, противошоковый набор, набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий) и расходным материалом в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью.</p> <p>Материально-техническая база соответствует действующим противопожарным правилам и нормам и обеспечивает проведение всех видов дисциплинарной и междисциплинарной подготовки, практической работы обучающихся, предусмотренной учебным планом.</p>

Помещения для самостоятельной работы обучающихся: оснащены компьютерной техникой с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду Института.