

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования

«Казанский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации



«УТВЕРЖДАЮ»

И.о. первого проректора
Л.М. Мухарямова

_____ 2025 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

Дисциплина: Наследственные и врожденные заболевания почек

Код и наименование специальности: 31.08.43 «Нефрология»

Квалификация: врач-нефролог

Уровень образования: подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры

Форма обучения: очная

Кафедра: госпитальной педиатрии

Курс: 2

Семестр: 4

Лекции - 8 ч.

Практические занятия: 64 ч.

Самостоятельная работа: 36 ч.

Зачет 4 семестр

Всего: 108 ч., зачетных единиц трудоемкости (ЗЕТ) - 3

Казань, 2025г.

Рабочая программа «Наследственные и врожденные заболевания почек» составлена с учётом требований Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.43 нефрология (уровень подготовки кадров высшей квалификации) утвержденный приказом Министерства образования и высшего образования Российской Федерации от 02.02.2022 №102 зарегистрирован в Минюсте РФ 14 марта 2022 г. №67710).

Разработчики программы:

Садыкова Динара Ильгизаровна заведующий кафедрой госпитальной педиатрии, д.м.н., проф.

Макарова Тамара Петровна, д.м.н., проф. кафедры госпитальной педиатрии

Мельникова Юлия Сергеевна, к.м.н., доц. кафедры госпитальной педиатрии

Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры госпитальной педиатрии от «23» января 2025 г., протокол №_1__

Преподаватели, ведущие дисциплину:

Преподаватель кафедры: д.м.н., проф. кафедры госпитальной педиатрии Макарова Т.П.

Преподаватель кафедры к.м.н., доц. кафедры госпитальной педиатрии Мельникова Ю.С.

Заведующий кафедрой


(подпись)

Садыкова Д.И.
(ФИО)

I. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине, соотнесенных с планируемыми результатами освоения образовательной программы

Цель освоения дисциплины «Наследственные и врожденные заболевания почек»: подготовка врача-специалиста способного и готового оказывать высококвалифицированную специализированную медицинскую помощь, успешно осуществлять все виды профессиональной деятельности в соответствии с ФГОС ВО специальности 31.08.43 Нефрология. Получение ординаторами комплекса фундаментальных знаний и практических навыков в области нефрологии, которые позволят им квалифицированно разрабатывать и реализовывать мероприятия по оказанию специализированной медицинской помощи пациентам с заболеваниями органов мочевой системы; формирование практических навыков в диагностике и оказании медицинской помощи при заболеваниях органов мочевой системы у подростков и совершенствования образования в сфере оказания специализированной нефрологической помощи пациентам

Задачи:

1. сформировать профессиональные знания, умения, навыки, владения врача по вопросам наследственных и врожденных заболеваний почек с целью самостоятельного ведения пациентов;
2. совершенствовать знания, умения, навыки по клинической лабораторной и функциональной диагностике, инструментальным и аппаратным исследованиям в целях формирования умения оценки результатов исследований в диагностике, дифференциальной диагностике, прогнозе нефрологических заболеваний, выборе адекватного лечения;
3. совершенствовать знания, умения, навыки по основам диагностики urgentных состояний в нефрологии и оказания неотложной помощи.

Ординатор должен научиться:

- грамотно устанавливать диагноз, проводить дифференциальную диагностику на основе полученных теоретических знаний и владения диагностическим алгоритмом;

Процесс изучения дисциплины направлен на формирование следующих компетенций в соответствии с ФГОС ВО и образовательной программой по данному направлению специальности:

универсальные компетенции:

Код и наименование компетенции, индикатора достижения компетенции	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю)
УНИВЕРСАЛЬНЫЕ КОМПЕТЕНЦИИ ВЫПУСКНИКА (УК)	
<i>Наименование категории (группы) универсальных компетенций: системное и критическое мышление</i>	
УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в	

профессиональном контексте.	
УК-1.1. Анализирует проблемную ситуацию как систему, выявляя ее составляющие и связи между ними.	Знать сущность методов системного анализа и системного синтеза. Уметь выделять и систематизировать существенные свойства и связи предметов, отделять их от частных, не существенных. Владеть навыками применения методов системного анализа и системного синтеза; выделять составляющие проблемной ситуации, определять связи между ними.
УК-1.2. Разрабатывает и содержательно аргументирует стратегию решения проблемной ситуации на основе системного и междисциплинарного подходов.	Знать методики определения стратегий решения проблемных ситуаций; знать понятие системного подхода; знать понятие и виды междисциплинарных подходов. Уметь выявлять основные закономерности изучаемых объектов, прогнозировать новые неизвестные закономерности; разрабатывать стратегию решения проблемной ситуации. Владеть навыками применения стратегий решения проблемных ситуаций, учебных и профессиональных задач; владеть навыками применения системного и междисциплинарного подходов.

Код и наименование компетенции, индикатора достижения компетенции	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю)
Профессиональная компетенция согласно ФГОС ВО 31.08.43/ Трудовая функция согласно Профессиональному стандарту врача-нефролога	Характеристика
ПК-1. Способен к оказанию медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) нарушениях функции почек, в том числе реципиентов трансплантированной почки /Трудовые функции А/01.8, А/02.8, А/05.8, А/06.8, А/08.8	
ПК-1.1 Проводит обследование пациентов при заболеваниях и (или) нарушениях функции почек, в том числе реципиентов трансплантированной почки с целью постановки диагноза Трудовая функция А/01.8. Проведение обследования пациентов, в том числе реципиентов трансплантированной почки, в целях выявления заболеваний и (или) нарушений функции почек и постановки диагноза	Знать/Необходимые знания. - Порядки оказания медицинской помощи по профилю «нефрология» пациентам с заболеваниями и(или) нарушения функций почек. - Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе, высокотехнологичной медицинской помощи населению по профилю "нефрология"; - Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам по профилю "нефрология» - Методика сбора информации о состоянии здоровья у пациентов с заболеваниями и(или) нарушения функций почек. - Анатомия и физиология почек у взрослых и детей в норме, при заболеваниях и (или) нарушениях функции почек; - Функциональные методы исследования в нефрологии; - Клинические проявления, этиологические факторы и патогенетические механизмы основных нефрологических заболеваний, их диагностику, дифференциальную диагностику. - Клинические проявления пограничных состояний в нефрологии; особенности течения и исходы

	нефрологических заболеваний и их осложнений с учетом возрастных особенностей основы нормальной и патологической анатомии, нормальной и патологической физиологии, взаимосвязь функциональных систем организма; основы водно-электролитного обмена, кислотно-основного баланса, возможные типы их нарушений при нефрологических заболеваниях и принципы их коррекции; основы кроветворения и гемостаза в норме и при нефрологических заболеваниях; основы иммунологии и реактивности организма, иммунные нарушения при нефрологических заболеваниях; - Клиническая картина состояний, требующих проведения интенсивной терапии и реанимационной помощи, у пациентов с заболеваниями и(или) нарушениями функции почек - Медицинские показания и медицинские противопоказания к использованию методов инструментальной диагностики у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек с учетом возрастных особенностей; - Медицинские показания к биопсии почки у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек с учетом возрастных особенностей Медицинские показания и медицинские противопоказания к использованию методов лабораторной диагностики у пациентов с заболеваниями и(или) нарушениями функций почек. - Медицинские показания к направлению пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек на заместительную почечную терапию, в том числе на трансплантацию почки с учетом возрастных особенностей - Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (далее - МКФ)
	Уметь/Необходимые умения. - Осуществлять сбор жалоб, анамнеза болезни и жизни у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек (их законных представителей); - Проводить осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек; - Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек (их законных представителей); - Пользоваться методами осмотра и обследования пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи - Оценивать анатомо-функциональное состояние почек и мочевыводящих путей в норме, при заболеваниях и (или) нарушениях функции почек; - Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек; - Применять алгоритм постановки предварительного диагноза, клинического диагноза и заключительного диагноза; - Обосновывать и планировать объем лабораторных исследований пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи); - Интерпретировать и анализировать результаты лабораторных исследований пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек: клинического анализа крови, результатов определения титров противострептококковых антител, интерпретация иммунологического анализа крови; данных вирусологического исследования; анализа крови на содержание белков, липидов, электролитов, показателей кислотно-щелочного

	равновесия, биохимических показателей, отражающих функциональное состояние почек, печени, оценка коагулограммы, протеинограммы, специализированных иммунологических маркеров, анализов мочи (общего, Нечипоренко, Зимницкого, пробы Реберга, посевов мочи, микроскопии мочи), интерпретация результатов исследований мокроты, - Обосновывать и планировать объем инструментальных исследований у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек: ультразвуковое исследование (далее - УЗИ), нефросцинтиграфию, компьютерную томографию, магнитно-резонансную томографию (далее - МРТ), экскреторную урографию - в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - Проводить анализ результатов визуализирующих и функциональных методов обследования пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек: УЗИ почек и мочевыводящих путей, УЗ-доплерографии сосудов почек, экскреторной урографии, магнитно-резонансной томографии, компьютерной томографии, суточного мониторирования артериального давления; - Обосновывать необходимость направления пациентов с заболеваниями почек и (или) нарушениями функции почек на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи; - Применять при обследовании пациентов с заболеваниями почек и (или) нарушением функции почек медицинские изделия в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи, обеспечивать безопасность их применения; - Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек; - Выявлять клинические симптомы и синдромы у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек; - Выявлять симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек;
	Владеть/Трудовые действия. - Проведение сбора жалоб, анамнеза жизни с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек (их законных представителей) - Проведение первичного осмотра пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек, включая: пальпацию, перкуссию, аускультацию - Формулирование предварительного диагноза и составление плана лабораторных и инструментальных исследований пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек - Направление пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек на инструментальные исследования в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - Направление пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек на лабораторные исследования в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими

	рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - Направление пациента для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или в условиях дневного стационара при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - Направление пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - Обоснование и постановка диагноза в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) - Обеспечение безопасности диагностических манипуляций
ПК-1.2 Назначает лечение пациентам при заболеваниях и/или нарушениях функции почек, в том числе реципиентам трансплантированной почки, контролирует его эффективность и безопасность Трудовая функция А/02.8 Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в том числе реципиентов трансплантированной почки	Знать/Необходимые знания. - Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи пациентам с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек. - Порядок оказания медицинской помощи населению по профилю "нефрология". - Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек. - Современные методы лечения пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек. - Методы медикаментозного лечения, медицинские показания к применению медицинских изделий, лечебного питания у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. - Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в нефрологии; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные. - Методы немедикаментозного лечения заболеваний почек; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные. - Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших при обследовании или лечении пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек. - Методики подготовки к диагностическим исследованиям пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек. - Методы обезболивания; требования асептики и антисептики. - Неотложные состояния, вызванные заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, и оказание медицинской помощи при них. - Требования асептики и антисептики - МКБ и МКФ
	Уметь/Необходимые умения.

	- Разрабатывать план лечения пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. - Назначать лекарственные препараты, лечебное питание пациентам с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. - Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек. - Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек. - Разрабатывать план подготовки пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек к проведению манипуляций. - Предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные, возникшие в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания и (или) немедикаментозного лечения. - Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения. - Оказывать медицинскую помощь пациентам при неотложных состояниях, вызванных заболеваниями или нарушениями функции почек, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - в числе которых: • нарушение электролитного гомеостаза; • нефротический криз; • быстро прогрессирующий гломерулонефрит; • злокачественная артериальная гипертензия; • гипертонический криз; • холестериновая эмболия почечных артерий; • тромбоз и тромбоз эмболия почечных сосудов; • почечные тромботические микроангиопатии; • поражение почек при хронической сердечной недостаточности; • склеродермический почечный криз; • рентген-контрастная нефропатия; • гепаторенальный синдром; • острый тубуло-интерстициальный нефрит; • уратный почечный криз; • острая нефропатия, вызванная применением ингибиторов кальциневрина. - Участвовать в оказании паллиативной медицинской помощи при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками - Определять медицинские показания направления пациентов с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или в условиях дневного стационара
--	---

	- Разрабатывать план реабилитационных мероприятий, профилактики или лечения осложнений у пациентов с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы
	- Владеть/Трудовые действия. - Разработка плана лечения пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. - Назначение лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания пациентам с заболеваниями (или) нарушениями функции почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. - Оценка эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек. - Выполнение манипуляций пациентам с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. - Оказание медицинской помощи в неотложной форме пациентам с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек - Профилактика или лечение осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, немедикаментозного лечения - Оказание паллиативной медицинской помощи пациентам с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками
ПК-1.5 Проводит и контролирует эффективность мероприятий по медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и/или нарушениях функции почек, в том числе реципиентам трансплантированной почки, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов Трудовая функция А/05.8 Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в том числе реципиентов трансплантированной почки, в том числе при реализации индивидуальных программ	Знать/Необходимые знания. - Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек Основы медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, имеющих инвалидность. - Методы медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, имеющих инвалидность. - Медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в том числе индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов. - Медицинские показания для направления пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек к врачам-специалистам для назначения проведения мероприятий медицинской реабилитации, санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов. - Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате мероприятий реабилитации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек. Уметь/Необходимые умения. - Определять медицинские показания для проведения мероприятий медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в том числе при реализации индивидуальной программы

	реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи и порядка организации медицинской реабилитации. - Разрабатывать план реабилитационных мероприятий у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи и порядка организации медицинской реабилитации. - Проводить мероприятия медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи и порядка организации медицинской реабилитации. - Оценивать эффективность и безопасность мероприятий медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек, в том числе при реализации программы реабилитации или абилитации инвалидов. - Определять медицинские показания для направления пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи и порядка организации медицинской реабилитации. Владеть/Трудовые действия. - Составление плана мероприятий медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек в соответствии с действующими порядками организации медицинской реабилитации и оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. - Проведение мероприятий медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи и порядка организации медицинской реабилитации. - Направление пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи и порядка организации медицинской реабилитации. - Оценка эффективности и безопасности мероприятий по медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек.
ПК-1.6 Проводит и контролирует	Знать/Необходимые знания.

эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения Трудовая функция А/06.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий по формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения с целью профилактики заболеваний и нарушений функции почек	- Вопросы организации санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий в целях предупреждения возникновения и распространения инфекционных заболеваний - Порядок проведения медицинских осмотров, диспансеризации, диспансерного наблюдения за пациентами с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек в соответствии с нормативными правовыми актами. - Принципы осуществления диспансеризации населения с целью раннего выявления заболеваний и (или) нарушений функции почек, основных факторов риска их развития в соответствии с нормативными правовыми актами. - Основы здорового образа жизни, методы его формирования. - Формы и методы санитарно-просветительной работы среди пациентов (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики заболеваний и (или) нарушений функции почек. Уметь/Необходимые умения. - Проводить диспансерное наблюдение пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек . - Разрабатывать и реализовывать программы формирования здорового образа жизни, в том числе программы снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств и психотропных веществ. - Взаимодействовать с врачами-специалистами по вопросам профилактики заболеваний и (или) нарушений функции почек. Владеть/Трудовые действия. - Пропаганда здорового образа жизни, профилактика заболеваний и (или) нарушений функции почек. - Проведение санитарно-просветительской работы среди пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек. - Организация и проведение скрининга заболеваний и (или) нарушений функции почек, в том числе обследование родственников больных с установленными хроническими болезнями почек и больных, страдающих артериальной гипертонией, распространенным атеросклерозом, сахарным диабетом. - Организация и проведение школ для пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек. - Назначение и контроль профилактических мероприятий пациентам с учетом факторов риска в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартом медицинской помощи. - Контроль срока и порядка проведения иммунизации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек в соответствии с национальным календарем профилактических прививок с дополнениями региональных календарей профилактических прививок. Формирование программ здорового образа жизни, включая программы снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств и психотропных веществ. - Оценка эффективности профилактической работы с пациентами с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек.
ПК-1.7 Оказывает медицинскую помощь в экстренной форме Трудовая функция А/08.8 Оказание медицинской помощи в экстренной форме	Знать/Необходимые знания. - Методика сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их законных представителей). - Этиология, патогенез и патоморфология, клиническая картина, дифференциальная диагностика, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний, приводящих к развитию экстренных состояний. - Принципы и методы оказания медицинской помощи пациентам в экстренной форме в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения)

	по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. - Принципы действия приборов для наружной электроимпульсной терапии (дефибрилляции). - Правила выполнения наружной электроимпульсной терапии (дефибрилляции) при внезапном прекращении кровообращения и (или) дыхания. - Клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и (или) дыхания. - Стандарты оказания скорой медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы) оказания скорой медицинской помощи. Уметь/Необходимые умения. - Распознавать состояния, требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме, в том числе клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и дыхания, требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме. - Выполнять мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации в сочетании с электроимпульсной терапией (дефибрилляцией). - Оказывать экстренную медицинскую помощь при внезапных заболеваниях и состояниях с признаками угрозами жизни лицам с болезнями почек и (или) нарушениями функции почек, в том числе при остром почечном повреждении, а также реципиентам трансплантированной почки. - Оказывать медицинскую помощь пациентам в экстренной форме при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания)). - Применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме. Владеть/Трудовые действия. - Оценка состояния пациентов, требующего оказания медицинской помощи в экстренной форме. - Распознавание состояний, представляющих угрозу жизни пациентов, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания)), требующих оказания медицинской помощи в экстренной форме. - Оказание медицинской помощи в экстренной форме пациентам при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания)). - Применение лекарственных препаратов и медицинских изделий при оказании медицинской помощи в экстренной форме.
--	---

II. Место дисциплины в структуре программы ординатуры

Дисциплина «Наследственные и врожденные заболевания почек» относится к относится к части, формируемой участниками образовательных отношений.

III. Объем дисциплины в зачетных единицах с указанием количества академических часов, выделенных на контактную работу обучающихся с преподавателем (по видам учебных занятий) и на самостоятельную работу обучающихся

Общая трудоемкость (объем) дисциплины составляет 3 зачетных единицы, 108 академических часов.

Объем учебной работы и виды учебной работы (в академических часах)

Вид учебной работы	Всего академических часов/ЗЕТ
Аудиторные занятия, в том числе:	72/2
Лекции	8
Практика	64
Самостоятельная работа	36/1
Контроль	-
ИТОГО:	108/3

IV. Содержание дисциплины, структурированное по темам (разделам) с указанием отведенного на них количества академических часов и видов учебных занятий

4.1. Разделы дисциплины и трудоемкость по видам учебных занятий (в академических часах)

№	Тема дисциплины	Общая трудоемко сть (часах)	Виды учебных занятий, включая самостоятельную работу обучающихся и трудоемкость (в часах)			Формы текущего контроля успеваемости
		Всего	Аудиторные учебные занятия		Самостоятел ьная работа обучающихс я	
			Лекции	Практиче ские занятия		
	Модуль «Наследственные и врожденные заболевания почек»	108	8	64	36	тесты ситуационные задачи практические навыки

1	Раздел 1. Организация детской нефрологической службы. Возрастные анатомо-физиологические особенности органов мочевой системы	9	2	4	3	тесты
2	Раздел 2. Методы обследования в нефрологии	9		6	3	тесты
3	Раздел 3. Наследственные заболевания почек	18	2	12	4	тесты ситуационные задачи
4	Раздел 4. Тубулопатии	18		12	6	тесты ситуационные задачи
5	Раздел 5. Врожденные аномалии развития органов мочевой системы и микробно - воспалительные заболевания	12	2	6	4	тесты ситуационные задачи
6	Раздел 6. Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря	9		6	3	тесты ситуационные задачи
7	Раздел 7. Гломерулонефрит	9	2	4	3	тесты ситуационные задачи
8	Раздел 8. Состояния, требующие неотложной помощи при заболеваниях органов мочевой системы у подростков	12		6	6	тесты
9	Раздел 9. Профилактика и диспансерное наблюдение при заболеваниях органов мочевой системы	6		2	4	тесты
	Промежуточная аттестация	6		6		зачет
	Итого	108	8	64	36	

4.2. Содержание дисциплины (модуля), структурированное по темам (разделам)

№ п/п	Наименование раздела (или темы) дисциплины	Содержание раздела (темы)	Код компетенций
1	Раздел 1. Организация детской нефрологической службы. Возрастные анатомо-физиологические особенности органов мочевой системы		УК -1, ПК-1.1, ПК-1.2, ПК-1.5, ПК-1.6 ПК-1.7
1.1	Содержание лекции	Организация детской нефрологической службы	
1.2	Содержание практического занятия	Особенности развития органов мочевой системы во внутриутробном периоде и после рождения. Врожденные аномалии мочевой системы, наследственные заболевания почек, гистологические аномалии. Анатомические пороки развития органов мочевой системы.	
1.3	Содержание самостоятельной работы	Дисплазии почек, обструктивная патология, рефлюкс – нефропатия	
2.	Раздел 2. Методы обследования в нефрологии		УК -1, ПК-1.1
2.1	Содержание темы практического занятия	Анализ генеалогических данных; семиотика нефроурологических заболеваний; клинико-лабораторные методы обследования; оценка функционального состояния почек; рентгеноурологические методы обследования (в\в урография, цистография, ангиография - показания и противопоказания), радиоизотопные, компьютерные методы обследования; эндоскопические; УЗИ, функциональные методы обследования мочевого пузыря; показания и противопоказания к проведению биопсии почек, интерпретация полученных результатов и др.	
2.2	Содержание самостоятельной работы	Методика проведения, интерпретация результатов.	

3.	Раздел 3. Наследственные заболевания почек		УК -1, ПК-1.1, ПК-1.2, ПК-1.5, ПК-1.6 ПК-1.7
3.1	Содержание лекции	Врожденный нефротический синдром	
3.2	Содержание темы практического занятия	Наследственный нефрит, IgA-гломерулонефрит. Обменные нефропатии. Принципы диагностики и лечения.	
3.3	Содержание самостоятельной работы	Принципы амбулаторного введения больных. Диспансерное наблюдение	
4	Раздел 4. Тубулопатии		УК -1, ПК-1.1. ПК-1.2
4.1	Содержание темы практического занятия	Рахитоподобные заболевания, почечная глюкозурия, почечный несахарный диабет, почечный солевой диабет, наследственные нарушения почечного мембранного транспорта аминокислот.	
4.2	Содержание самостоятельной работы	Дифференциальный диагноз, методы диагностики и лечения.	
5	Раздел 5. Врожденные аномалии развития органов мочевой системы и микробно - воспалительные заболевания		УК -1, ПК-1.1. ПК-1.2
5.1	Содержание лекции	Пиелонефриты у подростков	
5.2	Содержание темы практического занятия	Цистит, уретрит. Клиника, принципы диагностики, лечение	
5.3	Содержание самостоятельной работы	Дифференциальная диагностика микробно - воспалительных заболеваний органов мочевой системы	
6	Раздел 6. Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря		УК -1, ПК-1.1, ПК-1.2
6.1	Содержание темы практического занятия	Этиология, патогенез, классификация, диагностика нейрогенной дисфункции мочевого пузыря. Принципы терапии.	
6.2	Содержание самостоятельной работы	Дифференциальная диагностика нейрогенной дисфункции мочевого пузыря	
7	Раздел 7. Гломерулонефрит		УК -1, ПК-1.1, ПК-1.2, ПК-1.5

7.1	Содержание лекции	Гломерулонефриты у подростков	
7.2	Содержание темы практического занятия	Клинико-морфологические формы, клинические проявления; классификация, дифференциальный диагноз. Поражения почек при системных заболеваниях	
7.3	Содержание самостоятельной работы	Принципы терапии в острый период, преимущество в ведении	
8	Раздел 8. Состояния, требующие неотложной помощи при заболеваниях органов мочевой системы		УК -1, ПК-1.1, ПК-1.2, ПК-1.7
8.1	Содержание темы практического занятия	Острая задержка воды, острая почечная недостаточность, почечная колика, макрогематурия, отечный синдром, гипертензионный синдром, гемолитико-уремический синдром.	
8.2	Содержание самостоятельной работы	Оказание неотложной помощи	
9	Раздел 9. Профилактика и диспансерное наблюдение при заболеваниях органов мочевой системы		УК -1, ПК-1.5, ПК-1.6
9.1	Содержание темы практического занятия	Профилактика заболеваний органов мочевой системы	
9.2	Содержание самостоятельной работы	Диспансерное наблюдение за пациентами с заболеваниями органов мочевой системы, снятие с учета.	

**5. Перечень учебно-методического обеспечения для самостоятельной работы обучающихся по дисциплине
«Наследственные и врожденные заболевания почек»**

№	Название
1.	Педиатрия по Нельсону. Том III [Электронный ресурс] / под ред. Р. М. Клигмана, Дж. У. Сент-Джима III, Н. Дж. Блума, Р. С. Таскера, С. С. Шаха, К. М. Уилсон, Р. И. Бермана ; пер. с англ. под ред. Д. О. Иванова, С. А. Сайганова, И. Ю. Мельниковой, В. П. Новиковой. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2023. - 1328 с. - ISBN 978-5-9704-6921-7. - URL: https://medbase.ru/book/ISBN9785970469217.html
2.	Неонатология : национальное руководство : в 2 т. Том 1[Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина, Д. Н. Дегтярева. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2023. - 752 с. - ISBN 978-5-9704-7828-8, DOI: 10.33029/9704-7828-8-NNG-2023-1-752. - URL: https://medbase.ru/book/ISBN9785970478288.html

3.	Детская нефрология. Синдромный подход : справочник [Электронный ресурс] / Э. К. Петросян. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. Режим доступа: https://medbase.ru/book/ISBN9785970464274.html
4.	Детская урология [Электронный ресурс] / Пугачев А.Г. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. Серия "Библиотека врача-специалиста" Режим доступа: https://medbase.ru/book/ISBN9785970409718.html
5.	Клиническая фармакология : учебник / Н. В. Кузнецова. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. Режим доступа: https://medbase.ru/book/ISBN9785970465806.html
6.	Инфекции мочевых путей у детей. Руководство по диагностике и лечению / под ред. К. И. Григорьева, Л. А. Харитоновой, Д. А. Морозова, И. М. Османова. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2025. - 344 с. - ISBN 978-5-9704-8545-3, DOI: 10.33029/9704-8545-3-IMP-2025-1-344. - URL: https://medbase.ru/book/ISBN9785970485453.html
7.	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра [Электронный ресурс] / Кильдиярова Р.Р. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. Режим доступа: https://medbase.ru/book/ISBN9785970443859.html
8.	Нефрология. Клинические рекомендации [Электронный ресурс] / под ред. Е.М. Шилова, А.В. Смирнова, Н.Л. Козловской - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. Режим доступа: https://medbase.ru/book/ISBN9785970437148.html
9.	Симптомы и синдромы в педиатрии / Р. Р. Кильдиярова, Д. Ю. Латышев. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. Режим доступа: https://medbase.ru/book/ISBN9785970472163.html
10.	Экстракорпоральное очищение крови в интенсивной терапии / М. С. Мендибаев, В. Н. Лыхин, С. Е. Работинский, П. В. Агеев ; под ред. С. И. Рея, А. Ю. Буланова. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2024. - 368 с. - ISBN 978-5-9704-8714-3, DOI: 10.33029/9704-8714-3-EKS-2024-1-368. - URL: https://medbase.ru/book/ISBN9785970487143.html

6. Фонд оценочных средств для проведения промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине

6.1. Перечень компетенций с указанием этапов их формирования в процессе освоения образовательной программы

№	Перечень разделов и тем	Тип занятия Лекция / практическое занятие/самостоятельная работа (Л, П, С)	Перечень компетенций и этапы их формирования					
			УК-1	ПК-1.1	ПК-1.2	ПК-1.5	ПК-1.6	ПК-1.7

1	Раздел 1. Организация детской нефрологической службы. Возрастные анатомо-физиологические особенности органов мочевой системы	Л, П, С	+	+	+	+	+	+
2	Раздел 2. Методы обследования в нефрологии	П, С	+	+				
3	Раздел 3. Наследственные заболевания почек	Л, П, С	+	+	+	+	+	+
4	Раздел 4. Тубулопатии	П, С	+	+	+			
5	Раздел 5. Микробно - воспалительные заболевания органов мочевой системы	Л, П, С	+	+	+			
6	Раздел 6. Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря.	П, С	+	+	+			
7	Раздел 7. Гломерулонефрит	Л, П, С	+	+	+	+		
8	Раздел 8. Состояния, требующие неотложной помощи при заболеваниях органов мочевой системы	П, С	+	+	+			+
9	Раздел 9. Профилактика и диспансерное наблюдение при заболеваниях органов мочевой системы	П, С		+		+	+	

6.2. Описание показателей и критериев оценивания компетенций на различных этапах их формирования

В процессе освоения дисциплины формируются следующие компетенции: УК-1, ПК-1.1, ПК-1.2, ПК-1.5, ПК-1.6, ПК-1.7

Перечень компетенций	Планируемые результаты обучения (показатели достижения заданного уровня освоения компетенций)	Форма оценочных средств	Критерии оценивания результатов обучения (дескрипторы)					
УК-1 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5 ПК-1.6	Знать	Тестирование	Результат не достигнут: имеются фрагментарные знания об	Результат минимальный: имеются общие, но не структурированн	Результат средний: имеются пробелы знаний об изучаемом предмете, его	Результат высокий: имеются сформированные систематические знания об		

ПК-1.7			изучаемом предмете, его сущности, методиках, демонстрируется недостаточный теоретический уровень подготовки. Количество правильных ответов составляет менее 70%	ые знания об изучаемом предмете, его сущности, методиках, демонстрируется низкий теоретический уровень подготовки. Количество правильных ответов составляет от 70% до 79%	сущности, методиках, демонстрируется низкий теоретический уровень подготовки. Количество правильных ответов составляет от 80% до 89%	изучаемом предмете, его сущности, методиках, демонстрируется низкий теоретический уровень подготовки. Количество правильных ответов составляет 90% и более
	Уметь	Дискуссия в формате собеседования/доклада с выступлением, возможно с презентацией	Результат не достигнут: демонстрируются частичные умения проведения дискуссии по изучаемому предмету, ответ некорректен, звучит нечетко и неубедительно, даны неверные формулировки, в ответе отсутствует какое-либо представление о вопросе; доклад не раскрывает	Результат минимальный: не имеется систематических умений проведения дискуссии по изучаемому предмету, ответ неконкретный, обобщенный, приводится слабая аргументация, имеется общее представление о вопросе; доклад раскрывает тему не полностью,	Результат средний: в целом владение умением проведения дискуссии по изучаемому предмету, ответ в целом правильный, однако неполный, недостаточно четкий и убедительный; доклад в целом раскрывает тему, но требует некоторых дополнений, имеются достаточные	Результат высокий: сформировавшееся умение проведения дискуссии по изучаемому предмету, продемонстрировано глубокое знание вопроса, наблюдается самостоятельность мышления, ответ соответствует требованиям правильности, полноты и аргументированности; доклад в полной

			тему, обучающиеся не может ответить на большую часть дополнительных вопросов, зачитывает текст.	требуются дополнения, отсутствует ответ на большинство дополнительных вопросов, доклад проводится методом зачитывания большей части текста.	ответы на все дополнительные вопросы, доклад проводится, опираясь на текст, но не зачитывая его.	мере раскрывает тему, имеются полные ответы на все дополнительные вопросы, доклад проводится без опоры на имеющийся текст, продемонстрировано свободное владение содержанием доклада.
	Владеть	Ситуационные задачи	Результат не достигнут: фрагментарное применение приемов и технологий сбора, обработки информации, выбора методов и средств решения заданной проблемы; неверный ответ на вопрос задачи, неполное, непоследовательное объяснение хода решения задачи, имеются грубые ошибки,	Результат минимальный: имеется общее представление о приемах и технологиях сбора, обработки информации, выборе методов и средств решения заданной проблемы, но навыки применения приемов применяются не систематически; ответ на вопрос задачи дан правильный, но	Результат средний: в целом имеются устойчивые навыки о приемах и технологиях сбора, обработки информации, выборе методов и средств решения заданной проблемы; дан правильный ответ на вопрос задачи, приведено подробное, но недостаточно логичное, с единичными ошибками объяснение хода ее	Результат высокий: успешно и систематически применяет навыки о приемах и технологиях сбора, обработки информации, выборе методов и средств решения заданной проблемы; дан правильный ответ на вопрос задачи, приведено подробное, последовательное, грамотное, с теоретическими обоснованиями

			отсутствует теоретическое обоснование, ответы на дополнительные вопросы неправильные или отсутствуют.	объяснение хода решения недостаточно полное, непоследовательн ое, с ошибками, слабым теоретическим обоснованием, ответы на дополнительные вопросы недостаточно четкие, с ошибками.	решения, получены верные, но недостаточно четкие ответы на дополнительные вопросы.	объяснение хода ее решения; развернутые, верные, четкие ответы на дополнительные вопросы.

6.3. Типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для оценки знаний, умений, навыков и (или) опыта деятельности, характеризующих этапы формирования компетенций в процессе освоения образовательной программы

1 уровень – оценка знаний

Для оценивания результатов обучения в виде **знаний** используется следующий тип контроля:

– тесты

Тестовые вопросы

В	001	ДЛЯ ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА В АНАЛИЗЕ МОЧИ ХАРАКТЕРНО
О	А	лейкоцитурия нейтрофильного характера
О	Б	лейкоцитурия лимфомоноцитарного характера
О	В	бактериурия, протеинурия до 1 г/л, эритроцитурия
О	Г	эритроцитурия, микропротеинурия, цилиндрурия
В	002	ПРИ КАКОЙ РЕАКЦИИ МОЧИ (рН) ОБРАЗУЮТСЯ КРИСТАЛЛЫ ФОСФАТОВ
О	А	рН – 8,0
О	Б	рН – 5,0
О	В	рН – 6,5
О	Г	рН – 4,0
В	003	ОБЪЕМ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ У РЕБЕНКА В ВОЗРАСТЕ 1 ГОДА СОСТАВЛЯЕТ
О	А	50 мл
О	Б	100 мл
О	В	150 мл
О	Г	200 мл
В	004	ПРЕОБЛАДАНИЕ НЕЙТРОФИЛОВ В УРОЛЕЙКОГРАММЕ СВИДЕТЕЛЬСТВУЕТ О?
О	А	пиелонефрите
О	Б	тубуло-интерстициальном нефрите
О	В	гломерулонефрите

О	Г	наследственном нефрите
В	005	ПРИ БОЛЕЗНИ ДЕ ТОНИ – ДЕБРЕ – ФАНКОНИ НАБЛЮДАЮТСЯ
О	А	снижение реабсорбции аминокислот, глюкозы, фосфатов в проксимальных канальцах
О	Б	дисахаридазная недостаточность, дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, незрелость ферментов печени
О	В	нарушение амминогенеза и секреции ионов водорода в дистальных отделах почечных канальцев
О	Г	повышение реабсорбции бикарбонатов натрия, кальция, фосфатов в проксимальных канальцах

Критерии оценки:

Оценка по тесту выставляется пропорционально доле правильных ответов:

90-100% - оценка «отлично»

80-89% - оценка «хорошо»

70-79% - оценка «удовлетворительно»

Менее 70% правильных ответов – оценка «неудовлетворительно».

2 уровень – оценка умений

Для оценивания результатов обучения в виде **умений** используются следующие типы контроля:

– решение и составление ситуационных задач;

Решение ситуационных задач.

Ситуационная задача

Н	001	
И	-	ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ
У	-	М. 15 лет, поступил в отделение с жалобами на слабость, распространенные симметричные отеки век, нижних конечностей, мошонки, увеличение живота в объеме. Ребенок от второй от второй беременности, протекавшей без патологии, вторых родов, в срок, путем естественного родоразрешения. Масса при рождении 2820, длина 50 см. Вскармливание естественное. Прикормы вводились по возрасту. Психо-физическое развитие соответствует возрасту. Перенесенные заболевания: ОРВИ, atopический дерматит. Профилактические прививки по календарю. Семейный анамнез: у бабушки со стороны матери – бронхиальная астма. Настоящее заболевание началось остро с появления отеков на лице. За неделю до этого отмечалось повышение температуры до субфебрильных цифр (расценено как реакция на прорезывание зубов). В динамике отеки нарастали, отмечалось снижение диуреза. При поступлении в стационар на третий день от начала заболевания состояние средней тяжести за счет отекающего синдрома. По самочувствию адаптирован. Температура тела 36,6°C. Физическое развитие: масса 16 кг, рост 90 см – нормотрофия, нормосомия. Кожные покровы бледные. Симметричные отеки век, нижних конечностей, мошонки, передней брюшной стенки, поясничной области. Перкуторно над легкими звук легочный. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 23 в мин. Границы сердца: правая – по правой парастеральной линии, левая – на 2 см. кнаружи от левой средне-

		ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС – 100 уд/мин. АД – 85/60 мм.рт.ст. Живот увеличен в объеме, мягкий, пальпация умеренно болезненная во всех отделах. Перкуторно и методом ундуляции определяется жидкость в брюшной полости. Печень +2,5 см из-под реберного края. Селезенка не пальпируется. Стул однократно оформленный. Диурез 300 мл за сутки. Общий анализ крови: СОЭ 41 мм/ч, лейкоцитов $9,3 \cdot 10^9$/л, п/я – 2%, с- 50%, л – 36%, моноцитов 7%, эозинофилов 5%. Эритроцитов $5,2 \cdot 10^{12}$/л, Hb 121 г/л. Тромбоцитов $275 \cdot 10^9$/л. Общий анализ мочи: цвет – соломенно-желтая, удельный вес – 1021, белок – 5,8‰, лейкоциты 0-1 в п/з, эритроциты – до 0-1 в п/з Биохимический анализ крови: общий белок – 48 г/л, глюкоза 3,9 ммоль/л, билирубин общий – 18 мкмоль/л (норма – 3,4 – 20,7 мкмоль/л), билирубин прямой – 0,8 мкмоль/л (норма – 0,83 – 3,4 мкмоль/л), ALT – 23 Ед/л, AST – 28 Ед/л, мочевины 5,2 ммоль/л (норма – 4,3 – 7,3 ммоль/л), креатинин – 18 мкмоль/л (норма – до 110 мкмоль/л), цистатин С 0,7 мг/л (норма – до 1,2 мг/л), холестерин 10 ммоль/л, СРБ 1,4 мг/дл (норма – до 0,05 мг/дл), калий – 3,6 ммоль/л, натрий – 128 ммоль/л Клиренс по эндогенному креатинину 80 мл/мин Коагулограмма: фибриноген – 5,4 г/л, ПТИ – 116%, МНО 0,87, АЧТВ 32,5 сек УЗИ почек: RD=74*30, RS=76*31, расположены правильно, паренхима почек умеренно утолщена, дифференциация корково-мозгового слоя снижена
В	1	Поставьте диагноз
Э	-	Острый гломерулонефрит с нефротическим синдромом без нарушения функции почек.
P2	-	Диагноз установлен верно.
P1	-	Диагноз установлен, но есть несоответствия с классификацией («нефротическая форма», не указано острый или хронический, указана степень тяжести или активности).
P0	-	Диагноз установлен неверно. Либо указан диагноз «гломерулонефрит», но не указан нефротический синдром.
В	2	Обоснуйте поставленный Вами диагноз
Э	-	Диагноз острого гломерулонефрита с нефротическим синдромом выставлен на основании острого развития у ребенка раннего возраста клинико-лабораторного симптомокомплекса нефротического синдрома: отеки периферические и полостные (асцит), протеинурия более 50 мг/кг/сут, гипопроteinемия, наличие маркеров нефротического синдрома в виде гиперлипидемии (гиперхолестеринемии), гиперфибриногенемии, воспалительной активности крови (ускорение СОЭ, повышение СРБ). Сохранная функция почек подтверждается нормальным показателем СКФ, отсутствием повышения азотистых шлаков, незначительным снижением диуреза
P2	-	Диагноз обоснован полностью верно.
P1	-	Диагноз обоснован не полностью: учтены не все клинико-лабораторные показатели нефротического синдрома.
P0	-	Диагноз обоснован неверно. Не определен основной клинико-лабораторный синдром.
В	3	Что представляет собой стандартная терапия данного заболевания?
Э	-	Стандартная терапия острого гломерулонефрита с нефротическим синдромом представляет назначение преднизолона в дозе 2 мг/кг/24 часа не более 60-80 мг/сут продолжительностью 4-6 недель с последующим переходом в альтернирующий режим в дозе 1,5 мг/кг/48 часов
P2	-	Верно указана доза и продолжительность стандартной терапии преднизолоном.
P1	-	Неверно указана доза либо продолжительность стандартной терапии преднизолоном.
P0	-	Терапия определена неверно.
В	4	Какие осложнения проводимой терапии возможны?
Э	-	Основные осложнения терапии: экзогенный гиперкортицизм (Синдром Кушинга), остеопения (остеопороз), катаракта, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, задержка роста, артериальная гипертензия, гипокалиемия, стероидный диабет, психотические реакции.
P2	-	Осложнения перечислены верно.
P1	-	Не названы не более 3 из возможных осложнений.
P0	-	Не названы более 3 из возможных осложнений либо указаны неверные осложнения.
В	5	Ваши рекомендации по наблюдению пациента в стадии ремиссии.

Э	-	Дети в стадии ремиссии могут наблюдаться в амбулаторных условиях с регулярным (1 раз в 6 месяцев) стационарным специализированным обследованием в условиях круглосуточного или дневного пребывания с целью контрольного обследования и коррекции терапии. Амбулаторно проводится контроль лабораторных показателей: уровень протеинурии, клинический и биохимический анализ крови, коагулограмма (частота обследования определяется индивидуально, в зависимости от состояния ребенка).
P2	-	Верно указана тактика наблюдения пациента с указанием полного объема контролируемых лабораторных показателей.
P1	-	Верно указана тактика наблюдения пациента, но объем контролируемых лабораторных показателей указан не полностью.
P0	-	Тактика наблюдения пациента в стадии ремиссии указана неверно.

Критерии оценки:

- оценка **«отлично»**: ответ на вопрос задачи дан правильный. Объяснение хода ее решения подробное, последовательное, грамотное, с теоретическими обоснованиями (в т.ч. из лекционного курса), с необходимым схематическими изображениями и демонстрациями на анатомических препаратах, с правильным и свободным владением анатомической терминологией; ответы на дополнительные вопросы верные, четкие.

- оценка **«хорошо»**: ответ на вопрос задачи дан правильный. Объяснение хода ее решения подробное, но недостаточно логичное, с единичными ошибками в деталях, некоторыми затруднениями в теоретическом обосновании (в т.ч. из лекционного материала), в схематических изображениях и демонстрациях на анатомических препаратах, ответы на дополнительные вопросы верные, но недостаточно четкие.

- оценка **«удовлетворительно»**: ответ на вопрос задачи дан правильный. Объяснение хода ее решения недостаточно полное, непоследовательное, с ошибками, слабым теоретическим обоснованием (в т.ч. лекционным материалом), со значительными затруднениями и ошибками в схематических изображениях и демонстрациях на анатомических препаратах, ответы на дополнительные вопросы недостаточно четкие, с ошибками в деталях.

- оценка **«неудовлетворительно»**: ответ на вопрос задачи дан не правильный. Объяснение хода ее решения дано неполное, непоследовательное, с грубыми ошибками, без теоретического обоснования (в т.ч. лекционным материалом), без умения схематических изображений и демонстраций на анатомических препаратах или с большим количеством ошибок, ответы на дополнительные вопросы неправильные или отсутствуют.

3 уровень – оценка навыков

Для оценивания результатов обучения в виде навыков используются следующие типы контроля:

- Курация пациента с написанием и защитой истории болезни;
- Задания на обоснование диагноза и принятие решения по ситуационной задаче (ситуации выбора, многоальтернативности решений, проблемной ситуации);

Курация пациента с написанием и защитой истории болезни.

Критерии оценки истории болезни:

- грамотность, логика и стиль написания истории болезни; соответствие оформления истории болезни установленным требованиям;

- аргументированность выбора и интерпретации данных дополнительного обследования, дифференциального диагноза и/или его обоснования, выбора лечения, назначения практических рекомендаций;
- уровень самостоятельного мышления;
- умение связывать теорию с практикой.

Оценка истории болезни заключается в оценке составных частей истории болезни, таких как:

- 1) Субъективное исследование пациента (сбор жалоб, анамнеза) – максимально 10 баллов.
- 2) Объективное исследование пациента – максимально 10 баллов.
- 3) Планирование дополнительных методов исследования – максимально 10 баллов
- 4) Интерпретация дополнительных методов исследования – максимально 10 баллов
- 5) Клинический диагноз – максимально 10 баллов
- 6) Обоснование диагноза – максимально 10 баллов
- 7) Дифференциальный диагноз – максимально 10 баллов
- 8) Назначение лечения – максимально 10 баллов
- 9) Эпикриз – максимально 10 баллов
- 10) Прогноз – максимально 10 баллов

В журнале фиксируется оценка:

Оценка «отлично» - при суммарном балле 90-100.

Оценка «хорошо» - при суммарном балле 80-89.

Оценка «удовлетворительно» – при суммарном балле 70-79.

Оценка «неудовлетворительно» – при суммарном балле менее 70.

7. Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения дисциплины «Наследственные и врожденные заболевания почек»

7.1. Основная учебная литература

№ п/п	Автор, название, год	Количество экземпляров в библиотеке КГМУ
1.	Педиатрия по Нельсону. Том III [Электронный ресурс] / под ред. Р. М. Клигмана, Дж. У. Сент-Джима III, Н. Дж. Блума, Р. С. Таскера, С. С. Шаха, К. М. Уилсон, Р. И. Бермана ; пер. с англ. под ред. Д. О. Иванова, С. А. Сайганова, И. Ю. Мельниковой, В. П. Новиковой. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2023. - 1328 с. - ISBN 978-5-9704-6921-7. - URL: https://medbase.ru/book/ISBN9785970469217.html	СИС* MedBaseGeotar
2.	Неонатология : национальное руководство : в 2 т. Том 1[Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина, Д. Н. Дегтярева. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2023. - 752 с. - ISBN 978-5-9704-7828-8, DOI: 10.33029/9704-7828-8-NNG-2023-1-752. - URL: https://medbase.ru/book/ISBN9785970478288.html	СИС MedBaseGeotar
3.	Детская нефрология. Синдромный подход : справочник [Электронный ресурс] / Э. К. Петросян. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. Режим доступа: https://medbase.ru/book/ISBN9785970464274.html	СИС MedBaseGeotar
4.	Детская урология [Электронный ресурс] / Пугачев А.Г. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. Серия "Библиотека врача-специалиста" Режим доступа: https://medbase.ru/book/ISBN9785970409718.html	СИС MedBaseGeotar

7.2. Дополнительная учебная литература

№ п/п	Автор, название, год	Количество экземпляров в библиотеке КГМУ
1	Инфекции мочевых путей у детей. Руководство по диагностике и лечению / под ред. К. И. Григорьева, Л. А. Харитоновой, Д. А. Морозова, И. М. Османова. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2025. - 344 с. - ISBN 978-5-9704-8545-3, DOI: 10.33029/9704-8545-3-IMP-2025-1-344. - URL: https://medbase.ru/book/ISBN9785970485453.html	СИС MedBaseGeotar
2	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра [Электронный ресурс] / Кильдиярова Р.Р. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. Режим доступа: https://medbase.ru/book/ISBN9785970443859.html	СИС MedBaseGeotar

3	Нефрология. Клинические рекомендации [Электронный ресурс] / под ред. Е.М. Шилова, А.В. Смирнова, Н.Л. Козловской - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. Режим доступа: https://medbase.ru/book/ISBN9785970437148.html	СИС MedBaseGeotar
4	Симптомы и синдромы в педиатрии / Р. Р. Кильдиярова, Д. Ю. Латышев. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. Режим доступа: https://medbase.ru/book/ISBN9785970472163.html	СИС MedBaseGeotar
5	Экстракорпоральное очищение крови в интенсивной терапии / М. С. Мендибаев, В. Н. Лыхин, С. Е. Работинский, П. В. Агеев ; под ред. С. И. Рея, А. Ю. Буланова. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2024. - 368 с. - ISBN 978-5-9704-8714-3, DOI: 10.33029/9704-8714-3-EKS-2024-1-368. - URL: https://medbase.ru/book/ISBN9785970487143.html	СИС MedBaseGeotar

* СИС - справочная информационная система

7.3. Периодические издания

№ пп.	Наименование согласно библиографическим требованиям
1	Журнал «Педиатрия» имени Г.Н.Сперанского
2	Журнал «Российский вестник перинатологии и педиатрии»
3	Журнал «Практическая медицина»

Ответственное лицо
библиотеки Университета


(подпись)

(ФИО)

8. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет» (далее – сеть «Интернет»), необходимых для освоения дисциплины

Электронно-образовательные ресурсы Казанского ГМУ

1. Электронный каталог Научной библиотеки Казанского ГМУ http://lib.kazangmu.ru/jirbis2/index.php?option=com_irbis&view=irbis&Itemid=108&lang=ru
2. Электронно-библиотечная система КГМУ (ЭБС КГМУ) <https://lib-kazangmu.ru/>
3. Электронная библиотека «Консультант студента» <http://www.studentlibrary.ru/>
4. Справочно-информационная система «MedBaseGeotar» <https://mbasegeotar.ru/cgi-bin/mb4x>
5. Научная электронная библиотека eLIBRARY.RU <http://elibrary.ru/>
6. Портал научных журналов «Эко-вектор» <https://journals.eco-vector.com/>
7. Архив научных журналов зарубежных издательств NEIKON <http://arch.neicon.ru/xmlui/>
8. Медицинская газета <http://www.mgzt.ru/>
9. Polpred.com Обзор СМИ <http://polpred.com/>
10. Справочная правовая система «КонсультантПлюс» (Доступ с компьютеров библиотеки. Онлайн-версия) <https://student2.consultant.ru/cgi/online.cgi?req=home>
11. Образовательная платформа «ЮРайт». Раздел «Легендарные книги» <https://urait.ru/catalog/legendary>
12. ЭБС «Университетская библиотека ONLINE». Раздел «Золотой фонд научной классики» <https://biblioclub.ru/>
13. ЭБС Book On Lime - система интерактивных учебников <https://bookonline.ru/>
14. Медицинский ресурс JAYPEE DIGITAL (Индия) <https://jaypeedigital.com/>
15. База данных журналов Wiley <https://onlinelibrary.wiley.com/>
16. Questel. База данных патентного поиска Orbit Premium edition <https://www.orbit.com/>
17. Электронные ресурсы издательства SpringerNature <https://link.springer.com/>
18. Lippincott Williams and Wilkins Archive Journals <https://ovidsp.ovid.com/autologin.cgi>

INTERNET RESOURCES

- Electronic catalog of the scientific library of Kazan State Medical University.
http://lib.kazangmu.ru/jirbis2/index.php?option=com_irbis&view=irbis&Itemid=521&lang=en
2. Electronic library system of KSMU <https://lib-kazangmu.ru/english>
 3. Student electronic library Student's Konsultant, Books in English https://www.studentlibrary.ru/ru/catalogue/switch_kit/x2018-207.html
 4. Reference information system <https://mbasegeotar.ru/cgi-bin/mb4x>
 5. Scientific Electronic Library Elibrary.ru <http://elibrary.ru>

9. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины

Изучение программы курса. На лекциях преподаватель рассматривает вопросы программы курса, составленной в соответствии с требованиями Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования. Для лучшего освоения материала по дисциплине, необходимо постоянно разбирать материалы лекций по конспектам и учебным пособиям. В случае необходимости обращаться к преподавателю за консультацией.

Требования к выполнению доклада. При подготовке к каждому семинарскому (практическому) занятию ординаторы могут подготовить доклад по выбору из

рекомендованных к семинарскому занятию тем. Продолжительность доклада на семинарском занятии – до 10 мин. В докладе должна быть четко раскрыта суть научной проблемы, представляемой докладчиком. Язык и способ изложения доклада должны быть доступными для понимания ординаторами учебной группы. Доклад излагается устно, недопустимо дословное зачитывание текста. Можно подготовить презентацию по выбранной теме.

Требования к проведению индивидуального собеседования. Собеседование проводится по заранее известному ординаторам перечню вопросов, индивидуально с каждым ординатором. Последний должен, получив вопросы, раскрыть понятия, которые в этих вопросах даются. Дополнительного времени на подготовку ординатор не получает. На работу с одним ординатором выделяется не более 5 минут.

Требования к заданиям на оценку умений и навыков. Задания выполняются аудиторно, на практических занятиях. Задания носят индивидуальный характер, преподаватель вправе решать, давать их в устной или письменной форме.

Самостоятельная работа – это индивидуальная познавательная деятельность ординатора как на аудиторных занятиях, так и во внеаудиторное время. Его самостоятельная работа должна быть многогранной и иметь четко выраженную направленность на формирование конкретных компетенций. Цель самостоятельной работы – овладение фундаментальными знаниями, профессиональными умениями и навыками, опытом творческой, исследовательской деятельности и обеспечение формирования профессиональной компетенции, воспитание потребности в самообразовании, ответственности и организованности, творческого подхода к решению проблем. СРС-способствует эффективному усвоению, как основного, так и дополнительного учебного материала, и вызвана не только ограничением некоторых тем определенным количеством аудиторных часов, а в большую степень потребностью приучения ординаторов к самостоятельному поиску и творческому осмыслению полученных знаний. Формы проведения самостоятельной работы обучающегося разнообразны, это – работа с конспектами, учебными пособиями, сборниками задач с разбором конкретных ситуаций, написание рефератов и т.д.

10. Перечень информационных технологий, используемых при осуществлении образовательного процесса по дисциплине, включая перечень программного обеспечения и информационных справочных систем

1. Образовательный портал дистанционного обучения Казанского ГМУ, созданный на платформе LMS MOODLE. Дистанционный курс в составе образовательного портала содержит в себе лекции, презентации, задания, тесты, ссылки на учебный материал и другие элементы.
2. Операционная система семейства Windows или Astra Linux.
3. Пакет офисных приложений MS Office или R7 офис.
4. Интернет браузер отечественного производителя.
5. Библиотечная система ИРБИС.

Все программное обеспечение имеет лицензию и/или своевременно обновляется.

Все программное обеспечение имеет лицензию и/или своевременно обновляется.

11. Материально-техническая база, необходимая для осуществления образовательного процесса по дисциплине согласно ФГОС

№ п/п	Наименования дисциплин	Учебные помещения с указанием номера/ оснащение учебных помещений	Адрес (местоположение) учебных помещений
1.	Наследственные и врожденные заболевания почек	Учебная аудитория для проведения занятий лекционного и семинарского типа: Оснащение: Столы, стулья для обучающихся; стол, стул для преподавателя, доска, Проектор BenQ MX 503 Проектор Infocus In104 Проектор мультимедиа Acer P1266 Компьютер ПК М-3850	420059, Республика Татарстан, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 140 - учебная аудитория для проведения занятий лекционного и семинарского типа, ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ, терминал 7, 2 этаж, каб.208, 26 м ² .
		Помещения для самостоятельной работы. <u>Оснащение:</u> столы, стулья для обучающихся; компьютеры с выходом в интернет Windows 10 PRO лицензия №68214852 от 16.03.2017, Office Professional Plus 2016 лицензия №68214852 от 16.03.2017, DrWeb 6 ES лицензия №6E5F-4RSK-BV4W-N5T1 срок использования с 10.12.2016 по 21.10.2020	420012, Республика Татарстан, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49, 2 этаж. Помещения для самостоятельной работы, читальный зал иностранной литературы и интернет доступа; информационно-библиографический отдел, читальный зал открытого доступа, научный абонемент к.201 – 207, холл. (542 кв.м)

Заведующий кафедрой

Варшнев

Садыкова Д.И.