МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
Учреждение образования
«БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»

Контрольный экземпляр

УТВЕРЖДАЮ
Ректор учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет»
С.П.Рубникович
24.09.2026
Рег.№УД-09-169/2627/ф.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Учебная программа учреждения образования по факультативной дисциплине для специальности

1-79 01 01 «Лечебное дело»

2026

Учебная программа учреждения образования по факультативной дисциплине разработана в соответствии с образовательным стандартом высшего образования по специальности 1-79 01 01 «Лечебное дело», утвержденным и введенным в действие постановлением Министерства образования Республики Беларусь от 26.01.2022 № 14; учебным планом учреждения образования по специальности 1-79 01 01 «Лечебное дело», утвержденным 15.04.2026, регистрационный № 7-07-0911-01/2627

СОСТАВИТЕЛИ:
С.Е.Федорович, доцент кафедры внутренних болезней, кардиологии и ревматологии с курсом повышения квалификации и переподготовки учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет», кандидат медицинских наук;

А.М.Пристром, заведующий кафедрой внутренних болезней, кардиологии и ревматологии с курсом повышения квалификации и переподготовки учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет», доктор медицинских наук, профессор

РЕЦЕНЗЕНТЫ:
Кафедра общей врачебной практики и поликлинической терапии учреждения образования «Гродненский государственный медицинский университет»;

А.С.Трушина, доцент кафедры поликлинической терапии учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет», кандидат медицинских наук, доцент

РЕКОМЕНДОВАНА К УТВЕРЖДЕНИЮ:
кафедрой внутренних болезней, кардиологии и ревматологии с курсом повышения квалификации и переподготовки учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет»
(протокол № 12 от 30.06.2026);

методической комиссией терапевтических дисциплин учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет»
(протокол № 1 от 24.09.2026)

ПОЯСНИТЕЛЬНАЯ ЗАПИСКА

«Наследственные нарушения соединительной ткани» - факультативная дисциплина, направленная на изучение клинических проявлений, наследственных нарушений, метаболизма и строения соединительной ткани.

Цель изучения факультативной дисциплины «Наследственные нарушения соединительной ткани» состоит в формировании у студентов компетенций, необходимых для построения клинического диагноза, оказания медицинской помощи, профилактики наследственных нарушений соединительной ткани человека.

Задачи факультативной дисциплины «Наследственные нарушения соединительной ткани» состоят в формировании у студентов научных знаний об этиологии, патогенезе, клинической картине, диагностике, принципах лечения, профилактике основных наследственных нарушений соединительной ткани человека.

Связи с другими учебными дисциплинами

Преподавание и успешное изучение факультативной дисциплины «Наследственные нарушения соединительной ткани» осуществляется на базе приобретенных студентом знаний и умений по разделу учебной дисциплины «Внутренние болезни»: «Болезни органов кровообращения».

В результате изучения факультативной дисциплины «Наследственные нарушения соединительной ткани» студент должен

знать:

основные понятия, используемые в диагностике признаков дисморфогенеза;

причины и механизмы типичных нарушений строения и метаболизма соединительной ткани и формирования полиорганных синдромов;

уметь:

проводить физикальное и инструментальное обследование пациентов для распознавания наследственных нарушений соединительной ткани;

определять диагностические критерии синдромов и состояний, обусловленных нарушениями соединительной ткани, назначать лечение;

владеть:

терминологией, используемой при оценке дисморфогенеза;

навыками исследования фенотипа;

методикой поиска генетических синдромов в онлайн-каталоге Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM).

Всего на изучение факультативной дисциплины отводится 54 академических часа, из них 35 аудиторных часов и 19 часов самостоятельной работы студента. Распределение аудиторных часов по видам занятий: 35 часов практических занятий.

Форма получения образования – очная (дневная).

Промежуточная аттестация проводится в соответствии с учебным планом по специальности в форме зачета (12 семестр).

ТЕМАТИЧЕСКИЙ ПЛАН

Наименование раздела (темы)	Количество часов аудиторных занятий
	практических
1. Общие вопросы о соединительной ткани	7
2. Клиническая диагностика соединительной ткани	7
3. Многофакторные нарушения соединительной ткани	7
4. Изменения внутренних органов при наследственных нарушениях соединительной ткани	7
5. Принципы лечения, профилактика и реабилитация при наследственных нарушениях соединительной ткани	7
Всего часов	**35**

СОДЕРЖАНИЕ УЧЕБНОГО МАТЕРИАЛА

1. Общие вопросы о соединительной ткани

Общая характеристика соединительной ткани. Рыхлая соединительная ткань: клетки рыхлой соединительной ткани; межклеточное вещество: волокна соединительной ткани.

Синтез и деградация коллагена. Плотная соединительная ткань. Ремоделирование соединительной ткани. Регуляция метаболизма соединительной ткани.

Функции соединительной ткани.

Основные дефиниции: молекулярно-генетические основы, классификация. Распространенность синдромов с согласованными критериями дисплазии соединительной ткани.

Клиническая диагностика нарушений соединительной ткани: основные микроаномалии развития; субъективные проявления; клинико-генеалогический метод; принципы клинического исследования пациента и его семьи; клинико-морфологическая характеристика.

Биохимическая, молекулярно-генетическая диагностика нарушений соединительной ткани. Диагностика соматоформной вегетативной дисфункции.

Моногенные и многофакторные нарушения соединительной ткани. Понятие об орфанных болезнях. Распространенность моногенных синдромов (Марфана, Элерса-Данло, несовершенного остеогенеза). Частота встречаемости многофакторных нарушений соединительной ткани.

2. Клиническая диагностика нарушений соединительной ткани

Оценка физического развития, антропометрия.

Внешние признаки дисморфогенеза лицевого скелета, черепа. Аномалии кожи, скелета.

Висцеропатии (аномалии сердца, сосудов, органов респираторной системы, желудочно-кишечного тракта, мочевыделительной системы, половых органов).

Синдром Марфана: эпидемиология, исторические сведения, молекулярная генетика, гистологическая картина, клинические симптомы, диагностические критерии, дифференциальный диагноз, лечение медикаментозное, хирургическое. Синдром Марфана и беременность.

Вопросы профессиональной и военной экспертизы: течение, прогноз.

Синдром Элерса-Данло: исторические сведения, молекулярно-генетическая характеристика типов, клинические симптомы, диагностические критерии типов. Аномалии строения лица. Кожные проявления. Сосудистые осложнения. Аномалии опорно-двигательного аппарата. Аномалии желудочно-кишечного тракта. Дифференциальный диагноз. Методы лабораторной диагностики и лечения. Прогноз заболевания.

Несовершенный остеогенез: определение, классификация, молекулярно-генетическая диагностика.

Клинические признаки типов несовершенного остеогенеза, лабораторная и инструментальная диагностика, дифференциальная диагностика. Прогноз, течение, лечение несовершенного остеогенеза.

3. Многофакторные нарушения соединительной ткани

Классификация дисплазии соединительной ткани. Определение фенотипов и синдромов. Клинические диагностические критерии. Методы инструментальной и лабораторной диагностики. Взаимосвязь фенотипов и синдромов.

Пролапс митрального клапана: определение, механизмы формирования, теории патогенеза (миксоматоз, дефицит магния, нейрогуморальная, конституциональная). Диагностика, клинические признаки пролапса митрального клапана. Эхокардиографические симптомы, классификация пролапса митрального клапана. Лечение пролапса митрального клапана терапевтическое, хирургическое. Осложнения, прогноз, течение пролапса митрального клапана. Вопросы медицинской экспертизы. Беременность и пролапс митрального клапана.

Анатомия внутрисердечных образований. Классификация малых аномалий сердца. Аномально расположенные хорды: распространенность, диагностика, топографические варианты, клиническое значение топографии, лечение. Аномалии клапанных компонентов сердца (двойное отверстие атрио-вентрикулярного клапана, фенестрации, аномалии створочных хорд, папиллярных мышц).

Редкие малые аномалии сердца (аневризма синусов Вальсальвы, папиллярная фиброэластома и т.д.). Клинические симптомы, дифференциальная диагностика, лечение, прогноз малых аномалий сердца.

4. Изменения внутренних органов при наследственных нарушениях соединительной ткани

Анатомические особенности верхних дыхательных путей у лиц с дисплазией соединительной ткани (узкие фильтры, гипоплазия придаточных пазух, искривление носовой перегородки) и ассоциированные состояния (ринит, синусит, отит).

Трахеобронхиальная дискинезия: распространенность, клинические признаки. Диагностика, классификация, лечение органов дыхания.

Анатомические и функциональные нарушения легких при дисплазии соединительной ткани. Причины гиперреактивности бронхов.

Классификация факторов риска и ассоциированных респираторных заболеваний.

Факторы риска развития функциональных расстройств при аномалиях органов пищеварения и ассоциированных состояниях.

Ассоциированные состояния: гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, скользящая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, дивертикулез, дуоденит, язвы желудка и двенадцатиперстной кишки.

Гастроптоз, долихосигма, мегаколон. Геморрой.

Факторы риска развития ассоциированных состояний и заболеваний при анатомических аномалиях почек и мочевыделительного тракта.

Дисметаболическая нефропатия. Синдром Альпорта.

Классификация аномалий скелета, клинические признаки, инструментальная диагностика.

Ассоциированные состояния (ранний остеохондроз, спондилолистез, привычный вывих, болезнь Осгуда-Шляттера, Шейермана-Мау и т.д.). Лечение аномалий опорно-двигательного аппарата.

5. Принципы лечения, профилактика и реабилитация при наследственных нарушениях соединительной ткани

Медикаментозное лечение нарушений соединительной ткани: коррекция метаболизма соединительной ткани, стимуляция коллагенообразования, стабилизация минерального обмена, коррекция биоэнергетического состояния организма.

Применение лекарственных средств (бета-адреноблокаторы, блокаторы кальциевых каналов, антиаритмические средства) при основных кардиологических синдромах (болевой, аритмический).

Общие рекомендации, физические методы лечения, медикаментозное лечение, включающее седативные средства, транквилизаторы, нейротрофические средства при соматоформной вегетативной дисфункции.

Принципы лечения наследственных нарушений соединительной ткани. Общие мероприятия, диетический режим, физическая активность, физиотерапевтические и другие методы (хирургический) лечения наследственных нарушений соединительной ткани.

УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКАЯ КАРТА ФАКУЛЬТАТИВНОЙ ДИСЦИПЛИНЫ «НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ»

Номер раздела, темы	Название раздела, темы	Количество аудиторных часов	Самостоятельная работа студента	Формы контроля знаний
		практических		
1	Общие вопросы о соединительной ткани	7	3	Опрос, тесты, решение ситуационных задач
2	Клиническая диагностика нарушений соединительной ткани	7	4	Опрос, тесты, решение ситуационных задач
3	Многофакторные нарушения соединительной ткани	7	4	Опрос, тесты, решение ситуационных задач
4	Изменения внутренних органов при наследственных нарушениях соединительной ткани	7	4	Опрос, тесты, решение ситуационных задач
5	Принципы лечения, профилактика и реабилитация при наследственных нарушениях соединительной ткани	7	4	Опрос, зачет
Всего		**35**	**19**	

ИНФОРМАЦИОННО-МЕТОДИЧЕСКАЯ ЧАСТЬ

Литература

Основная:

1. Внутренние болезни : учебник. В 2 ч. Ч. 2 / А. А. Бова [и др.] ; под ред. проф. А. А. Бова. — Минск : Новое знание, 2020. — 816 с., [2] л. ил. : ил.

Дополнительная:

1. Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации. – Всероссийское научное общество кардиологов. – М., 2012. – 76 с.

2. Тябут, Т. Д. Наследственные нарушения (дисплазии) соединительной ткани в общеврачебной практике: диагностика и возможности профилактического лечения / Т. Д. Тябут // Медицинские новости. – 2023. – № 8. – С. 3–7.

3. Тимофеев, Е. В. Наследственные нарушения соединительной ткани: современное состояние проблемы / Е. В. Тимофеев, Э. В. Земцовский // Медицина: теория и практика. – 2018. – Т. 3, № 3. – С. 34–45.

4. Трисветова, Е. Л. Клинические признаки синдрома Элерса-Данло и элерсоподобного фенотипа / Е. Л. Трисветова // Медицинские новости. – 2018. – № 4. – С. 58–64.

Перечень используемых средств диагностики результатов учебной деятельности

Для диагностики компетенций используются следующие формы текущей аттестации:

опрос;
тесты;
визуальная практическая работа;
решение ситуационных задач.

Используемые методы обучения

Линейный (традиционный) метод;
активные (интерактивные) методы:
командно-ориентированное обучение TBL (Team-Based Learning).

Перечень практических навыков

Наименование практического навыка	Форма контроля практического навыка
Проведение физикального и инструментального обследования пациентов для распознавания наследственных нарушений соединительной ткани	Визуальная практическая работа, опрос
Определение диагностических критериев синдромов и состояний, обусловленных нарушениями соединительной ткани, назначение лечения	Решение ситуационных задач

СОСТАВИТЕЛИ:

Доцент кафедры внутренних болезней, кардиологии и ревматологии с курсом повышения квалификации и переподготовки учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет», кандидат медицинских наук — С.Е.Федорович

Заведующий кафедрой внутренних болезней, кардиологии и ревматологии с курсом повышения квалификации и переподготовки учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет», доктор медицинских наук, профессор — А.М.Пристром

Оформление учебной программы учреждения образования по факультативной дисциплине и сопроводительных документов соответствует установленным требованиям.

Начальник учебно-методического отдела Управления образовательной деятельности учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет» — Е.Н.Белая

24.09. 20 16

Методист учебно-методического отдела Управления образовательной деятельности учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет» — Н.А.Кукашинова

24.09. 20 16