

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ**

Фонд оценочных средств

по дисциплине **ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

Специальность **31.05.02 Педиатрия**

1. **Форма промежуточной аттестации:** зачет.

2. **Вид промежуточной аттестации:** тестовый контроль.

Тестовый контроль: зачтено/не зачтено.

3. **Перечень компетенций, формируемых дисциплиной или в формировании которых участвует дисциплина**

Код компетенции	Содержание компетенций (результаты освоения ООП)	Содержание элементов компетенций, в реализации которых участвует дисциплина
ОПК-8	Готовность к медицинскому применению лекарственных препаратов и иных веществ и их комбинаций при решении профессиональных задач	Готов к медицинскому применению лекарственных препаратов и иных веществ и их комбинаций: в разделах 1, 2, 3
ОПК-9	Способность к оценке морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в организме человека для решения профессиональных задач	Способен к оценке морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в организме человека: в разделах 1, 2, 3
ПК-1	Способность и готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья детей и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье детей факторов среды их обитания	Способен к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья детей и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье детей факторов среды их обитания: в разделах 1,2,3
ПК-8	Способность к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами	Способен к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами: в разделах 1, 2, 3

4. **Этапы формирования компетенций в процессе освоения образовательной программы 31.05.02 Педиатрия**

Компетенция	Дисциплины	Семестр
ОПК-8	Фармакология	5,6
	Медицинская реабилитация	8
	Клиническая фармакология	11
	Дерматовенерология	10
	Неврология, детская неврология	7,8
	Психиатрия, медицинская психология	10
	Оториноларингология	8

	Офтальмология	7
	Судебная медицина	11
	Акушерство и гинекология	7,8,9,10
	Детская гинекология	9
	Факультетская терапия	6,7
	Госпитальная терапия	8,9
	Инфекционные болезни	9
	Поликлиническая и неотложная педиатрия	9,10,11,12
	Общая хирургия	4,5
	Анестезиология, реанимация, интенсивная терапия	12
	Урология	7
	Детская хирургия	9,10,11,12
	Онкология, лучевая терапия	12
	Факультетская педиатрия, эндокринология	7,8,9,10
	Инфекционные болезни у детей	11,12
	ВПХ, ВПТ	7
	Орфанные заболевания	12
	Орфанные заболевания у детей	7
	Общий уход за больными детьми	1,2
ОПК-9	Анатомия	1,2,3
	Топографическая анатомия и оперативная хирургия	6,7
	Гистология, эмбриология, цитология	1,2,3
	Микробиология, вирусология	4,5
	Иммунология	6
	Фармакология	5,6
	Патологическая анатомия	5,6
	Клиническая патологическая анатомия	10
	Патофизиология	5,6
	Дерматовенерология	10
	Неврология, детская неврология	7,8
	Психиатрия, медицинская психология	10
	Оториноларингология	8
	Офтальмология	7
	Судебная медицина	11
	Акушерство и гинекология	7,8,9,10
	Пропедевтика внутренних болезней	4,5
	Пропедевтика детских болезней	5,6
	Факультетская терапия	6,7
	Госпитальная терапия	8,9
	Поликлиническая и неотложная педиатрия	9,10,11,12
	Общая хирургия	4,5
	Анестезиология, реанимация, интенсивная терапия	12
	Урология	7
	Детская хирургия	9,10,11,12
	Онкология, лучевая терапия	12

	Факультетская педиатрия, эндокринология	7,8,9,10
	Инфекционные болезни у детей	11,12
	Фундаментальная медицина	-
	Орфанные заболевания	12
ПК-1	Клиническая патологическая анатомия	10
	Медицинская реабилитация	8
	Дерматовенерология	10
	Неврология, детская неврология	7,8
	Психиатрия, медицинская психология	10
	Оториноларингология	8
	Офтальмология	7
	Судебная медицина	11
	Акушерство и гинекология	7,8,9,10
	Детская гинекология	9
	Госпитальная хирургия	8,9
	Пропедевтика внутренних болезней	5
	Лучевая диагностика	4
	Пропедевтика детских болезней	5,6
	Факультетская терапия	6,7
	Госпитальная терапия	8,9
	Инфекционные болезни	9
	Фтизиатрия	9
	Поликлиническая и неотложная педиатрия	9,10,11,12
	Общая хирургия	4,5
	Факультетская хирургия	6,7
	Урология	7
	Детская хирургия	9,10,11,12
	Стоматология	10
	Онкология, лучевая терапия	12
	Травматология, ортопедия	9
	Факультетская педиатрия, эндокринология	7,8,9,10
	Инфекционные болезни у детей	11,12
ВПХ, ВПТ	7	
Орфанные заболевания	12	
Орфанные заболевания у детей	7	
ПК-8	Медицинская реабилитация	8
	Дерматовенерология	10
	Неврология, детская неврология	7,8
	Психиатрия, медицинская психология	10
	Оториноларингология	8
	Офтальмология	7
	Судебная медицина	11
	Акушерство и гинекология	7,8,9,10
	Детская гинекология	9
	Госпитальная хирургия	8,9
	Пропедевтика внутренних болезней	5
	Факультетская терапия	6,7
Госпитальная терапия	8,9	

	Инфекционные болезни	9
	Фтизиатрия	9
	Поликлиническая и неотложная педиатрия	9,10,11,12
	Общая хирургия	4,5
	Факультетская хирургия	6,7
	Урология	7
	Детская хирургия	9,10,11,12
	Онкология, лучевая терапия	12
	Травматология, ортопедия	9
	Факультетская педиатрия, эндокринология	7,8,9,10
	Инфекционные болезни у детей	11,12
	ВПХ, ВПТ	7
	Орфанные заболевания	12
	Орфанные заболевания у детей	7

**5. Этапы формирования компетенций в процессе освоения дисциплины «Орфанные заболевания»**

Разделы дисциплины	Коды формируемых компетенций			
	ОПК-8	ОПК-9	ПК-1	ПК-8
Семестр 9				
Раздел 1	+	+	+	+

**6. Текущий контроль**

**Тестовый контроль**

**Выберите один правильный ответ.**

1. ЧТО ИЗ НИЖЕПЕРЕЧИСЛЕННОГО ХАРАКТЕРНО ДЛЯ В12- ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- 1) гипохромия эритроцитов
- 2) микроцитоз эритроцитов
- 3) ретикулоцитоз 10%
- 4) **гиперсегментация нейтрофилов**
- 5) увеличение уровня прямого билирубина

2. ЧТО ИЗ НИЖЕПЕРЕЧИСЛЕННОГО ЯВЛЯЕТСЯ ЭТИОЛОГИЧЕСКИМ ФАКТОРОМ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- 1) длительный прием парацетамола
- 2) **миома матки**
- 3) прием цитостатиков

4) остеопороз

5) некровоточащий геморрой

### 3. ПРИЕМ КАКИХ ПРЕПАРАТОВ АССОЦИИРУЕТСЯ С ПОВЫШЕННЫМ РИСКОМ РАЗВИТИЯ ФОЛИЕВО-ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

1) бисопролола

2) каптоприла

3) гидрохлортиазида

4) **противосудорожных препаратов**

5) преднизолона

### 4.3А СУТКИ С ПИЩЕЙ ЖЕЛЕЗА МОЖЕТ ВСОСАТЬСЯ НЕ БОЛЕЕ

1) 0,5-1,0 г

2) **2,0-2,5 г**

3) 4,0-4,5 г

4) 10-12,0 г

5) до 20,0 г

### 5. ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ У ЖЕНЩИН СВОДЯТСЯ

1) к своевременному переливанию цельной крови

2) к длительному и аккуратному введению препаратов железа внутривенно

3) **к назначению препаратов железа перорально на длительный срок и, по возможности, ликвидации причины железодефицита**

4) к строгому запрещению повторных беременностей

5) к употреблению большого количества яблок

### 6. ПОКАЗАНИЯМИ К СРОЧНОМУ ПЕРЕЛИВАНИЮ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ МАССЫ ЯВЛЯЮТСЯ

1) тахикардия >100 в мин

2) **угроза анемической комы у лиц пожилого возраста с В12-дефицитной анемией**

3) анемия ниже 90 г/л

- 4) наличие жалоб на головокружение
- 5) выраженные трофические нарушения со стороны ногтевых пластинок

7. ПРИЧИНОЙ В12-ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ МОЖЕТ ЯВИТЬСЯ

- 1) **инвазия широким лентецом**
- 2) инвазия острицами
- 3) язвенная болезнь желудка
- 4) длительный прием метотрексата
- 5) беременность

8. К ПРЕПАРАТАМ, НАРУШАЮЩИМ ФУНКЦИЮ ТРОМБОЦИТОВ, ОТНОСЯТСЯ

- 1) этамзилат
- 2) адреналин
- 3) **клопидогрел**
- 4) пропранолол
- 5) эналаприл

9. КАКОЕ ИЗ ВЫСКАЗЫВАНИЙ, КАСАЮЩИХСЯ ГИПОХРОМИИ ЭРИТРОЦИТОВ, ВЕРНО

- 1) гипохромный характер анемии исключительно специфичен для железодефицитных анемий
- 2) **снижение цветного показателя может встречаться не только при железодефицитной анемии, но и при других видах анемий (например, при талассемиях, свинцовом отравлении)**
- 3) анемии хронических заболеваний, как правило, гипохромны
- 4) признаком гипохромии является увеличение показателя МСНС (средняя концентрация гемоглобина в эритроците)
- 5) правильного ответа нет

10. КАКОЙ ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ НИЖЕ УРОВНЕЙ РЕТИКУЛОЦИТОВ СВИДЕТЕЛЬСТВУЕТ В ПОЛЬЗУ ГИПЕРРЕГЕНЕРАТОРНОГО ХАРАКТЕРА АНЕМИИ

- 1) 0,8%
- 2) **4%**

- 3) 0,1%
- 4) 10‰
- 5) правильного ответа нет

## 7. Промежуточная аттестация

### Тестовый контроль

Выберите один правильный ответ.

1. ЧТО ИЗ НИЖЕПЕРЕЧИСЛЕННОГО ХАРАКТЕРНО ДЛЯ В12- ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- 1) гипохромия эритроцитов
- 2) микроцитоз эритроцитов
- 3) ретикулоцитоз 10%
- 4) **гиперсегментация нейтрофилов**
- 5) увеличение уровня прямого билирубина

2. ЧТО ИЗ НИЖЕПЕРЕЧИСЛЕННОГО ЯВЛЯЕТСЯ ЭТИОЛОГИЧЕСКИМ ФАКТОРОМ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- 1) длительный прием парацетамола
- 2) **миома матки**
- 3) прием цитостатиков
- 4) остеопороз
- 5) некровоточащий геморрой

3. ПРИЕМ КАКИХ ПРЕПАРАТОВ АССОЦИИРУЕТСЯ С ПОВЫШЕННЫМ РИСКОМ РАЗВИТИЯ ФОЛИЕВО-ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- 1) бисопролола
- 2) каптоприла
- 3) гидрохлортиазида
- 4) **противосудорожных препаратов**
- 5) преднизолона

4.3А СУТКИ С ПИЩЕЙ ЖЕЛЕЗА МОЖЕТ ВСОСАТЬСЯ НЕ БОЛЕЕ

- 1) 0,5-1,0 г
- 2) **2,0-2,5 г**
- 3) 4,0-4,5 г
- 4) 10-12,0 г
- 5) до 20,0 г

#### 5. ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ У ЖЕНЩИН СВОДЯТСЯ

- 1) к своевременному переливанию цельной крови
- 2) к длительному и аккуратному введению препаратов железа внутривенно
- 3) **к назначению препаратов железа перорально на длительный срок и, по возможности, ликвидации причины железодефицита**
- 4) к строгому запрещению повторных беременностей
- 5) к употреблению большого количества яблок

#### 6. ПОКАЗАНИЯМИ К СРОЧНОМУ ПЕРЕЛИВАНИЮ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ МАССЫ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) тахикардия  $>100$  в мин
- 2) **угроза анемической комы у лиц пожилого возраста с В12-дефицитной анемией**
- 3) анемия ниже 90 г/л
- 4) наличие жалоб на головокружение
- 5) выраженные трофические нарушения со стороны ногтевых пластинок

#### 7. ПРИЧИНОЙ В12-ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ МОЖЕТ ЯВИТЬСЯ

- 1) **инвазия широким лентецом**
- 2) инвазия острицами
- 3) язвенная болезнь желудка
- 4) длительный прием метотрексата
- 5) беременность

#### 8. К ПРЕПАРАТАМ, НАРУШАЮЩИМ ФУНКЦИЮ ТРОМБОЦИТОВ, ОТНОСЯТСЯ

- 1) этамзилат

- 2) адреналин
- 3) клопидогрел
- 4) пропранолол
- 5) эналаприл

9. КАКОЕ ИЗ ВЫСКАЗЫВАНИЙ, КАСАЮЩИХСЯ ГИПОХРОМИИ ЭРИТРОЦИТОВ, ВЕРНО

- 1) гипохромный характер анемии исключительно специфичен для железодефицитных анемий
- 2) **снижение цветного показателя может встречаться не только при железодефицитной анемии, но и при других видах анемий (например, при талассемиях, свинцовом отравлении)**
- 3) анемии хронических заболеваний, как правило, гипохромны
- 4) признаком гипохромии является увеличение показателя МСНС (средняя концентрация гемоглобина в эритроците)
- 5) правильного ответа нет

10. КАКОЙ ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ НИЖЕ УРОВНЕЙ РЕТИКУЛОЦИТОВ СВИДЕТЕЛЬСТВУЕТ В ПОЛЬЗУ ГИПЕРРЕГЕНЕРАТОРНОГО ХАРАКТЕРА АНЕМИИ

- 1) 0,8%
- 2) **4%**
- 3) 0,1%
- 4) 10‰
- 5) правильного ответа нет

**8. Описание показателей и критериев оценивания компетенций на этапах их формирования, описание шкал оценивания**

	Уровни сформированности компетенций		
	<i>Пороговый</i>	<i>Достаточный</i>	<i>Высокий</i>

Критерии	Компетенция сформирована. Демонстрируется пороговый, удовлетворительный уровень устойчивого практического навыка	Компетенция сформирована. Демонстрируется достаточный уровень самостоятельности, устойчивого практического навыка	Компетенция сформирована. Демонстрируется высокий уровень самостоятельности, высокая адаптивность практического навыка
----------	---	--	---

### Показатели оценивания компетенций и шкалы оценки

Оценка «неудовлетворительно» (не зачтено) или отсутствие сформированности компетенции	Оценка «удовлетворительно» (зачтено) или удовлетворительный (пороговый) уровень освоения компетенции	Оценка «хорошо» (зачтено) или достаточный уровень освоения компетенции	Оценка «отлично» (зачтено) или высокий уровень освоения компетенции
Неспособность обучающегося самостоятельно продемонстрировать знания при решении заданий, отсутствие самостоятельности в применении умений. Отсутствие подтверждения наличия сформированности компетенции свидетельствует об отрицательных результатах освоения учебной дисциплины	Обучающийся демонстрирует самостоятельность в применении знаний, умений и навыков к решению учебных заданий в полном соответствии с образцом, данным преподавателем, по заданиям, решение которых было показано преподавателем, следует считать, что компетенция сформирована на удовлетворительном уровне.	Обучающийся демонстрирует самостоятельное применение знаний, умений и навыков при решении заданий, аналогичных образцам, что подтверждает наличие сформированной компетенции на более высоком уровне. Наличие такой компетенции на достаточном уровне свидетельствует об устойчиво закрепленном практическом навыке	Обучающийся демонстрирует способность к полной самостоятельности в выборе способа решения нестандартных заданий в рамках дисциплины с использованием знаний, умений и навыков, полученных как в ходе освоения данной дисциплины, так и смежных дисциплин, следует считать компетенцию сформированной на высоком уровне.

### Критерии оценивания форм контроля:

Шкала оценивания тестового контроля:

процент правильных ответов	Отметки
91-100	Отлично (зачтено)
81-90	Хорошо (зачтено)

71-80	Удовлетворительно (зачтено)
Менее 71	Неудовлетворительно (не зачтено)