

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
СЕВЕРО-ЗАПАДНЫЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ И.И. МЕЧНИКОВА
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

(ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И.Мечникова Минздрава России)

КАФЕДРА ПЕДИАТРИИ И НЕОНАТОЛОГИИ

УТВЕРЖДАЮ

Ректор

ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И.Мечникова

Минздрава России

«08» апреля 2016 г.



(подпись)

/О.Г. Хурцилава

(ФИО)

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ
СО СРОКОМ ОСВОЕНИЯ 108 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ
ПО ТЕМЕ «СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ
ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ
(МУКОВИСЦИДОЗ) »**

I. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме «Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)» (далее – программа), в соответствии с положениями частей 1 и 4 статьи 76 Федерального закона «Об образовании в Российской Федерации» ФЗ-273 от 29.12.2012 г., заключается в удовлетворении образовательных и профессиональных потребностей, профессионального развития человека, обеспечении соответствия его квалификации меняющимся условиям профессиональной деятельности и социальной среды. Данная программа направлена на совершенствование имеющихся и получение новых компетенций, необходимых для профессиональной деятельности, и повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации.

Трудоемкость освоения – 108 академических часов.

Основными компонентами программы являются:

- цель программы;
- планируемые результаты обучения;
- учебный план;
- календарный учебный график;
- требования к итоговой аттестации обучающихся;
- рабочие программы учебных модулей: «Специальные дисциплины», «Смежные дисциплины»;
- организационно-педагогические условия реализации программы;
- оценочные материалы.

В содержании программы предусмотрены необходимые знания и практические умения по социальной гигиене и организации здравоохранения.

Содержание программы построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модуля являются разделы. Каждый раздел модуля подразделяется на темы, каждая тема – на элементы, каждый элемент – на подэлементы. Для удобства пользования программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела (например, 1), на втором – код темы (например, 1.1), далее – код элемента (например, 1.1.1), затем – код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка вносит определенный порядок в перечень вопросов, содержащихся в программе, что, в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом комплексе (далее – УМК).

Учебный план определяет перечень, трудоемкость, последовательность и распределение модулей (разделов), устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, ОСК, семинарские занятия, практические занятия, занятия с использованием дистанционных образовательных технологий, самостоятельная работа), формы контроля знаний.

В программу включены планируемые результаты обучения. Планируемые результаты обучения направлены на совершенствование профессиональных компетенций врача, его профессиональных знаний, умений, навыков. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами, квалификационными характеристиками по соответствующим должностям, профессиям и специальностям (или, квалификационным требованиям к профессиональным знаниям и навыкам, необходимым для исполнения должностных обязанностей, которые устанавливаются в соответствии с федеральными законами и иными правовыми актами Российской Федерации о государственной службе).

В дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей по теме «Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)» содержатся требования к аттестации обучающихся. Итоговая аттестация по программе осуществляется посредством проведения экзамена и выявляет теоретическую и практическую подготовку обучающегося в соответствии с целями и содержанием программы.

Организационно-педагогические условия реализации программы. Условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации по теме «Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)» включают:

- а) учебно-методическую документацию и материалы по всем разделам (модулям) специальности;
 - б) учебно-методическую литературу для внеаудиторной работы обучающихся;
 - в) материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки:
- учебные аудитории, оснащенные материалами и оборудованием для проведения учебного процесса;

- клинические базы в медицинских организациях, научно-исследовательских организациях Министерства здравоохранения Российской Федерации;
- г) кадровое обеспечение реализации программы соответствует требованиям штатного расписания кафедры;
- д) законодательство Российской Федерации.

II. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

Характеристика квалификации и связанных с ней видов профессиональной деятельности, трудовых функций и (или) уровней квалификации

Требования к квалификации: Высшее образование – специалитет по одной из специальностей: "Лечебное дело", "Педиатрия".

Характеристика профессиональных компетенций,
подлежащих совершенствованию в результате освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме
«Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)»

У обучающегося совершенствуются следующие общепрофессиональные компетенции (далее – ОПК):

- способность и готовность использовать нормативную документацию, принятую в сфере охраны здоровья детей с орфанными заболеваниями (законодательство Российской Федерации, технические регламенты, международные и национальные стандарты, приказы, рекомендации, действующие международные и отечественные классификации), документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций (ОПК-1);
- способность и готовность использовать знания организационной структуры, управленческой и экономической деятельности медицинских организаций по оказанию медицинской помощи, анализировать показатели работы их структурных подразделений, проводить оценку эффективности современных медико-организационных и социально-экономических технологий при оказании медицинских услуг пациентам (ОПК-2);

У обучающегося должны быть сформированы следующие профессиональные компетенции (далее – ПК) (по видам деятельности):

в профилактической деятельности:

- способность и готовность анализировать и применять результаты новых методов популяционного скрининга врожденной и наследственной патологии у детей, молекулярно-генетических методов выявления носительства мутаций у родственников (проведение каскадного скрининга) и методов предимплантационной диагностики наследственных заболеваний (ПК-1);
- способность и готовность провести диспансеризацию детей различного возраста с генетически детерминированными заболеваниями, обеспечить их дифференцированное наблюдение в зависимости от группы здоровья (ПК- 2);

в диагностической деятельности:

- способность и готовность правильно выбирать современные диагностические методы обследования пациентов с генетически детерминированными заболеваниями и алгоритмы их применения (ПК - 3);

- способность и готовность направлять пациентов на исследования биомаркеров, специфичных для наследственных заболеваний, и ДНК-диагностику (ПК- 4);

в лечебной деятельности:

- способность и готовность применять на практике современные средства и методы лечения, включая высокотехнологичные, генетически детерминированных заболеваний (ПК- 5);

- способность и готовность координировать медицинскую помощь с другими специалистами амбулаторно-поликлинического звена или специалистами стационаров (ПК-6);

в реабилитационной деятельности:

- способность и готовность применять существующие современные методы реабилитации (медицинские, социальные, психологические) при генетически детерминированных заболеваниях в зависимости от клинических проявлений заболевания (ПК-7);

- способность и готовность давать рекомендации по выбору оптимального режима двигательной активности, диеты, определять показания и противопоказания к назначению средств лечебной физкультуры, массажа, физиотерапии, рефлексотерапии (ПК- 8);

в психолого-педагогической деятельности:

- способность и готовность оптимизировать взаимодействие врач – родитель – пациент в семьях, имеющих детей с наследственной патологией и использовать основы медицинской и семейной психологии, психотерапии в общении с детьми-инвалидами и членами их семьи (ПК-9);

в организационно-управленческой деятельности:

- способность и готовность применять нормативную документацию, принятую в сфере охраны здоровья пациентов с генетически детерминированными заболеваниями (законодательства Российской Федерации, федеральные и международные клинические рекомендации), и соблюдать законы и нормативные правовые акты по работе с конфиденциальной информацией (ПК-10);

- способность и готовность осуществлять сотрудничество с другими специалистами и службами (социальная служба, страховая компания, ассоциация врачей) и готовность отстаивать права пациентов с генетически детерминированными заболеваниями (ПК-11).

Перечень знаний, умений и навыков

По окончании обучения врач должен знать:

- нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения;

- общие вопросы организации помощи детям с наследственными заболеваниями и работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с обслуживанием данной категории детей;

- вопросы врачебной этики и деонтологии;

- молекулярно-генетические основы формирования наследственной патологии человека, определяющие клинический полиморфизм, в т.ч. муковисцидоза;

- типы наследственных заболеваний;

- принципы проведения медико-генетического консультирования семей, имеющих отягощенный семейный анамнез по наследственной патологии;

- порядок формирования регистров пациентов с генетически детерминированными заболеваниями;

- сроки проведения неонатального скрининга, направленного на выявление генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз);
- анамнестические и клинические сведения, позволяющие заподозрить наследственное заболевание обмена;
- наиболее ранние клинические проявления генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоза);
- современную классификацию, клиническую симптоматику, дифференциальный диагноз муковисцидоза;
- современные методы лабораторной диагностики и алгоритм их применения;
- современные методы терапии и профилактики генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоза);
- основы диетотерапии при муковисцидозе;
- вопросы медико-социальной экспертизы, реабилитации и диспансерного наблюдения, санаторно-курортного лечения детей, имеющих наследственные заболевания;
- основы физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при наследственных заболеваниях;
- общие принципы организации и проведения интенсивной терапии и реанимации в амбулаторных условиях и в стационаре;
- вопросы об установлении и оформлении инвалидности;
- правила оформления учётно-отчётной документации в стационарах, учреждениях амбулаторной сети и других учреждениях, связанных с обслуживанием детей с генетически детерминированными заболеваниями;
- вопросы, связанные с медико-педагогической реабилитацией.

По окончании обучения врач должен уметь:

- вести необходимую медицинскую документацию;
- правильно собрать и проанализировать генеалогический, перинатальный анамнез, анамнез жизни и заболевания, выявив симптомы и признаки, позволяющие заподозрить наследственное заболевание;
- провести полное клиническое обследование ребенка и выявить ранние клинические симптомы генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоза), сформулировав предварительный диагноз;
- назначить необходимые лабораторные и инструментальные исследования, включая методы ДНК-диагностики, дать оценку их результатов, решить вопрос о необходимости дополнительных специализированных исследований и консультаций специалистов для постановки диагноза;
- в комплексе оценить результаты анамнеза, клинических, инструментальных и функциональных исследований, заключений специалистов, поставить клинический диагноз в соответствии с международной классификацией заболеваний, назначить лечение, контролировать его результаты, проводить коррекцию;
- рассчитать содержание и калорийность пищевых ингредиентов в суточном рационе ребёнка любого возраста с генетически детерминированным заболеванием (муковисцидоз);
- дать рекомендации по режиму, вскармливанию, питанию, медикаментозной терапии в амбулаторных условиях;
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппаратура для ингаляций, кислородная палатка, системы для инфузионной терапии и т.д.);
- оформлять учётно-отчётную документацию в стационарах, учреждениях амбулаторной сети и других учреждениях, связанных с обслуживанием детей с генетически детерминированными заболеваниями.

По окончании обучения врач должен владеть:

- методиками расчета содержания и калорийности основных ингредиентов пищи в суточном рационе детей и подростков с генетически детерминированными заболеваниями (муковисцидозом);
- компетенциями в подборе лечебных диет, включая высококалорийные смеси для сипинга и для энтерального питания, детям и подросткам с генетически детерминированными заболеваниями (муковисцидозом);
- компетенциями по оценке физического развития детей и подростков;
- компетенциями физикального исследования пациента с клинической интерпретацией результатов;
- компетенциями по анализу и применению методов популяционного скрининга наследственной патологии у детей, молекулярно-генетическими методами и методами пренатальной диагностики наследственных заболеваний;
- компетенциями по применению в практической деятельности современных методов лекарственной терапии генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоза): антибактериальных препаратов, мукоактивных препаратов, панкреатических ферментов, противовоспалительных средств;
- методиками проведения ингаляционной терапии с различными лекарственными препаратами, включая антибактериальные, детям с муковисцидозом;
- методиками проведения кинезитерапии в разные возрастные периоды и при различной степени тяжести заболеваний;
- компетенциями по оценке и анализу результатов лабораторных исследований (клинические и биохимические анализы крови и мочи, КЩС, параметры иммунологического исследования, посевы мокроты, копрологические исследования) и инструментальных (рентгенограммы органов грудной клетки, органов брюшной полости, околоносовых пазух, УЗИ органов брюшной полости);
- компетенциями по профилактике инфекционного процесса у больных муковисцидозом;
- компетенциями по применению современных методов реабилитации пациентов с генетически детерминированными заболеваниями;
- компетенциями в практической реализации требований нормативной документации, принятой в сфере охраны здоровья пациентов с генетически детерминированными заболеваниями.

III. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей по теме «Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)» проводится в форме экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренном учебным планом дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме «Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)».

Лица, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей по теме «Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)» и успешно прошедшие итоговую аттестацию,

получают документ о дополнительном профессиональном образовании – удостоверение о повышении квалификации.

Лицам, не прошедшим итоговой аттестации или получившим на итоговой аттестации неудовлетворительные результаты, а также лицам, освоившим часть дополнительной профессиональной программы и (или) отчисленным из ГБОУ ВПО СЗГМУ им. И.И.Мечникова Минздрава России, выдается справка об обучении или о периоде обучения.

IV. РАБОЧИЕ ПРОГРАММЫ УЧЕБНЫХ МОДУЛЕЙ

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА УЧЕБНОГО МОДУЛЯ «СПЕЦИАЛЬНЫЕ ДИСЦИПЛИНЫ»

РАЗДЕЛ 1 ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1	Правовые основы оказания медицинской помощи детям с генетически обусловленными заболеваниями
1.1.1	Законодательства Российской Федерации в области охраны здоровья детей. Нормативные документы по медицинскому обеспечению охраны здоровья детей.
1.1.1.1.	Система социальной защиты матери и ребенка. Лекарственное обеспечение пациентов.
1.1.1.2.	Организация медико-социальной экспертизы. Понятие инвалидности.
1.1.1.3	Врачебная этика и деонтология в работе врача.
1.2	Организация и формы работы учреждений детского здравоохранения с пациентами, имеющими генетически обусловленные заболевания
1.2.1	Понятие и социальная значимость орфанных заболеваний. Система организационных и лечебных мероприятий.
1.2.1.1	Организация амбулаторно-поликлинической, специализированной и стационарной помощи детям
1.2.1.2	Преимущества в оказании лечебно-профилактической помощи детям. Новые и перспективные формы организации помощи.
1.2.2	Правила ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями
1.3	Организация работы клиники (центра) по лечению больных муковисцидозом
1.3.1.	Базы данных больных. Программы для учёта пациентов. Программы для расчёта потребностей пациентов.
1.3.1.1	Система планирования поступления больных в клинику.
1.3.1.2	Взаимосвязь учреждений города по обеспечению пациентов лекарственной терапией.

РАЗДЕЛ 2
ПИТАНИЕ ЗДОРОВЫХ И БОЛЬНЫХ ДЕТЕЙ

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1.	Общие принципы питания детей с муковисцидозом
2.1.1	Понятие о нутрициологии.
2.1.1.1.	Основные функции пищи. Обеспечение энергетических потребностей организма. Пластическая, биорегуляторная, приспособительная функция пищи.
2.1.1.2	Современные представления о биологической роли нутриентов и их значение в обмене веществ в организме в норме и патологии
2.1.2	Стандарты питания пациентов с муковисцидозом (Европейский консенсус)
2.1.2.1	Недостаточность питания: оценка питания, факторы недостаточности питания.
2.1.2.2	Профилактика недостаточности питания и заместительная терапия ферментами, витаминами, микроэлементами
2.2	Диетотерапия пациентов с муковисцидозом в амбулаторных условиях и в стационаре.
2.2.1	Диетические рекомендации для пациентов с муковисцидозом в разные возрастные периоды. Диагностика недостаточности питания.
2.2.1.1	Диагностика недостаточности питания клиническая и лабораторная. Расчет индекса массы тела.
2.2.2	Оценка обеспеченности витаминами и микроэлементами
2.2.2.1.	Оценка клиническая и лабораторная.
2.2.3	Коррекция выявляемых нарушений
2.2.3.1	Назначение ферментов при обычном питании, расчёт дозы. Характеристика различных препаратов
2.3.	Высококалорийные смеси для сипинга
2.3.1	Различные смеси для сипинга. Характеристика смесей
2.3.1.1	Особенности применения.
2.3.1.2	Дозировка смесей для питания больных детей в разные возрастные периоды.
2.3.1.3	Дозировка ферментов при назначении различных смесей.
2.4.	Высококалорийные смеси для энтерального питания
2.4.1.	Характеристика смесей для энтерального питания и их применение
2.4.1.1	Показания для агрессивных методов нутритивной поддержки
2.4.1.2	Варианты агрессивных методов нутритивной поддержки
2.4.1.3	Системы для введения смесей (зонды, резервуары, специальные насосы)
2.4.1.4	Организация ночного зондового кормления
2.4.1.5	Назначение ферментов при энтеральном питании, при организации ночного зондового питания

РАЗДЕЛ 3
НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.1	Молекулярно-генетические и биохимические основы патогенеза муковисцидоза
3.1.1	Структура и мутации гена муковисцидоза.
3.1.1.1	История открытия гена.
3.1.1.2	Мутации гена CFTR

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.1.1.3	Корреляции фенотипа и генотипа при муковисцидозе
3.1.1.4	Гены-модификаторы функции CFTR, гены системы детоксикации
3.1.2	Лабораторные методы диагностики муковисцидоза
3.1.3.	Клинические испытания по генной терапии муковисцидоза.
3.2.	Классификация муковисцидоза. История заболевания
3.2.1	Описание картины заболевания до выделения его в нозологическую форму.
3.2.2	Подробное описание с выделением заболевания в отдельную нозологическую форму.
3.2.3.	Классификация заболевания (версия) для Международной классификации болезней нового пересмотра
3.2.4	Клиническая классификация муковисцидоза
3.2.4.1	Поражение органов и систем при муковисцидозе
3.3.	Клиническая картина заболевания
3.3.1	Патогенез и клинические проявления муковисцидоза в разные периоды жизни (внутриутробный период, первый год жизни, дети и подростки)
3.3.1.1	Варианты манифестации заболевания.
3.3.2	Варианты течения заболевания
3.3.2.1	Различные проявления заболевания в зависимости от генетических особенностей.
3.3.2.2	Редкие варианты проявления заболевания
3.3.3	Диагностика заболевания в разные возрастные периоды
3.3.3.1	Группы риска детей по муковисцидозу
3.4.	Дифференциальная диагностика муковисцидоза
3.4.1.	Клинические проявления, требующие дифференциального диагноза с муковисцидозом
3.4.1.1	Клинические проявления, требующие дифференциального диагноза с муковисцидозом, в грудном, дошкольном и школьном возрасте, в подростковом
3.4.2	Различные проявления заболевания в зависимости от уровня CFTR
3.4.3	Ошибки при проведении потовой пробы.
3.4.3.1	Возможные причины повышения хлоридов в потовой жидкости.
3.4.4	Практика ошибок при диагностике муковисцидоза.
3.5.	Стандарты терапии больных муковисцидозом
3.5.1	Европейский консенсус – стандарты терапии больных муковисцидозом.
3.5.1.1	Определение центра по лечению муковисцидоза, специалисты центра, амбулаторная и госпитальная помощь, диспансеризация
3.5.1.2	Ведение пациентов с впервые выявленным заболеванием, типичными формами болезни и атипичными проявлениями
3.6	Общие принципы лечения муковисцидоза
3.6.1	Принципы лечения исходя из патогенеза
3.6.1.1	Ингаляционная терапия
3.6.1.2	Терапия ферментами поджелудочной железы
3.6.1.3	Препараты для лечения нарушений функции печени
3.6.1.4	Антибактериальная терапия
3.6.1.5	Длительная кислородотерапия на дому.
3.6.1.6	Пересадка легких
3.6.2	Понятие базисной терапии
3.6.3	Вакцинопрофилактика при муковисцидозе.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.7	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Принципы назначения антибактериальных препаратов
3.7.1	Принципы назначения антибиотиков при муковисцидозе.
3.7.1.1	Дозировки и сочетание препаратов
3.7.2	Подходы к лечению первичного высева синегнойной палочки и хронической инфекции
3.7.2.1	Препараты с преимущественным действием на стафилококк и синегнойную инфекцию
3.7.3	Значимость других возбудителей бронхолегочного процесса и система назначения антибиотиков
3.8	Антибактериальные препараты для внутривенного и перорального назначения при муковисцидозе
3.8.1	Группы антибиотиков, дозировки
3.8.2	Показания для назначения
3.8.4	Техника и особенности внутривенного введения
3.8.4.1	Система для внутривенного введения антибиотиков. Уход за сосудистым катетером.
3.8.4.2	Возможности катетеризации центральных вен
3.8.4.3	Возможности усиления эффекта при длительной внутривенной инфузии
3.9	Ингаляционное введение антибактериальных препаратов.
3.9.1.	Особенности ингаляторов для применения антибактериальных препаратов
3.9.2	Антибактериальные препараты для ингаляционного введения.
3.9.2.1	Дозировки антибактериальных препаратов
3.9.2.2	Результаты применения различных препаратов, воздействие на функцию легких.
3.10	Кинезитерапия при муковисцидозе. Общие принципы, методы и приемы проведения.
3.10.1	Техника очищения дыхательных путей
3.10.1.1	Рабочий цикл дыхательной техники
3.10.1.2	Аутогенный дренаж, приемы перкуссии
3.10.1.3	Положительное давление на выдохе
3.10.2	Аппаратура и приспособления для кинезитерапии
3.10.2.1	Приспособления для промывания носа, ингаляций, флаттер, дыхательные тренажеры, вибромассажеры
3.10.2.2	Минибатут и гимнастические мячи, игровые приставки
3.10.3	Особенности проведения кинезитерапии в разные возрастные периоды
3.10.4	Характеристика методик кинезитерапии
3.11	Ингаляционная терапия. Возрастные особенности ингаляционной терапии.
3.11.1	Методы доставки аэрозолей: небулайзеры, ДИ, ингаляторы сухих форм, другие системы
3.11.1.1	Особенности ингаляционных частиц.
3.11.1.2	Влияние особенностей дыхательных путей
3.11.2	Лекарственные препараты для различных ингаляционных устройств
3.11.3	Небулайзеры, их характеристики и применение у детей разных возрастов
3.11.3.1	Выбор оптимального небулайзера для пациента конкретного возраста
3.11.4	Дозирующие аэрозольные ингаляторы и их применение у детей разных

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
	возрастных групп
3.11.5	Профилактика инфицирования при ингаляционной терапии в стационаре и дома
3.11.5.1	Правила обработки распылителей при набулайзерной терапии
3.11.5.2	Варианты дезинфекции
3.11.5.3	Инфицирование распылителей при их различной обработке
3.12	Муколитическое лечение. Практическое использование мукоактивных препаратов при муковисцидозе
3.12.1	Анатомия и физиология дыхательных путей
3.12.1.1	Состав бронхиального секрета и его формирование
3.12.2	Патология мукоцилиарного клиренса при различных бронхолегочных заболеваниях
3.12.3	Методы исследования мукоцилиарного клиренса и свойств мокроты
3.12.3.1	Методы сбора мокроты, индуцированная мокрота.
3.12.4	Классификация мукоактивных препаратов. Отхаркивающие, муколитики, мукорегуляторы, поверхностно-активные вещества
3.12.5	Практическое использование мукоактивных препаратов
3.13	Перспективы лечения муковисцидоза в современных условиях.
3.13.1	Основные направления лечения: генная терапия, перспективы применения препаратов, нормализующих ионный транспорт при различных вариантах мутаций. Текущие исследования
3.13.2	Ферментные препараты и перспективы их применения
3.13.3	Ингаляционные антибиотики
3.13.4	Продолжительность жизни пациентов при внедрении определенных методик лечения.
3.14	Патогенез поражения легких при муковисцидозе
3.14.1	Воспаление на ранних этапах развития заболевания и при прогрессировании заболевания.
3.14.2	Патогенез бронхообструктивного синдрома в разные возрастные периоды.
3.14.2.1	Гиперреактивность бронхов и аллергические проявления при муковисцидозе
3.14.2.2	Инфекционный процесс в разные возрастные периоды
3.14.3	Роль функциональных, эндоскопических и радиологических методов в диагностике нарушений легких
3.15	Особенности высеваемой флоры при муковисцидозе. Обострение бронхолегочного процесса
3.15.1	Общие тенденции инфекционного процесса в течение жизни пациента и изменение флоры в современных условиях.
3.15.1.1	Диагностическая значимость посевов мокроты, смывов из ротоглотки, индуцированной мокроты, бронхосмывов
3.15.1.2	Чувствительность микрофлоры в течение жизни пациента
3.15.2	Классификация синегнойной инфекции и тактика лечебных мероприятий. Значимость микологических агентов
3.15.3	Критерии обострения вторичного хронического бронхита
3.15.3.1	Типы обострения и диагностики обострения
3.15.3.2	Значимость клинических симптомов, функциональных изменений, лабораторных данных, рентгенологических методов исследования.
3.15.3.3	Значение титров высеваемых микробных агентов
3.15.3.4	Особенности аускультативных признаков у пациентов

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.16	Формирование легочного сердца у больных муковисцидозом
3.16.1	Определение. Эпидемиология. Классификация. Этиология.
3.16.2	Формы. Клиническая картина. Синдромы.
3.16.3	Легочные и внелегочные осложнения. Течение. Дифференциальная диагностика.
3.16.4	Тактика ведения пациентов
3.17	Принципы лечения бронхолегочного процесса при муковисцидозе
3.17.1	Средства, применяемые для лечения бронхолегочного процесса.
3.17.1.1	Антибиотики, мукоактивные препараты. Дорназа альфа, бронхолитики, ингаляционные и системные глюкокортикостероиды, теофиллины, кардиотрофики.
3.17.2	Методики, применяемые для лечения бронхолегочного процесса.
3.17.2.1	Физические методы лечения, аппаратура индивидуальная и стационарная
3.18	Поражение верхних отделов желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе.
3.18.1	Эпидемиология. Варианты поражения пищевода, желудка и 12-перстной кишки у больных.
3.18.2	Дистальный интестинальный обструктивный синдром
3.18.2.1	Клинические симптомы
3.18.3	Стандарты обследования для выявления поражений желудочно-кишечного тракта у больных муковисцидозом
3.18.3.1	Трактовка специальных методов исследования
3.19.	Современное лечение поражений желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе
3.19.1	Особенности режима, диеты, медикаментозного лечения на различных этапах наблюдения, методы немедикаментозной коррекции.
3.19.2	Лечение дистального интестинального обструктивного синдрома
3.19.2.1	Возможности возникновения фиброзной колонопатии при лечении ферментами у больных муковисцидозом
3.20	Поражение печени при муковисцидозе
3.20.1	Гепатоз и цирроз печени.
3.20.1.1	Частота, диагностика, терапия
3.20.2	Функциональные изменения печени, динамика ферментов.
3.20.3	Портальная гипертензия.
3.20.3.1	Частота, диагностика, возможности лечебных мероприятий
3.21	Профилактика инфекционного процесса у больных муковисцидозом
3.21.1	Общие противоэпидемические мероприятия
3.21.1.1	Эпидемиология отдельных возбудителей при муковисцидозе. микробиологические исследования
3.21.2	Меры по защите передачи инфекций в стационаре и в амбулаторных условиях
3.21.2.1	Разделение потока больных. Изоляционные меры.
3.21.2.2	Организация приема пациентов в поликлинике
3.21.3	Профилактика инфекций вне стен лечебных учреждений
3.22.	Санаторно-курортное лечение больных муковисцидозом.
3.22.1	Общие принципы санаторного лечения
3.22.1.1	Формирование группы, сопровождение, размещение в санатории
3.22.2	Показания и противопоказания для санаторного лечения. Эффективность

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА УЧЕБНОГО МОДУЛЯ
«СМЕЖНЫЕ ДИСЦИПЛИНЫ»

РАЗДЕЛ 4
ГЕНЕТИКА

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
4.1	Молекулярные основы наследственных болезней.
4.1.1	Общие представления о структуре и функциях генетического аппарата.
4.1.1.1	Типы мутаций, классификация и номенклатура мутаций
4.1.2	Классификация наследственных болезней человека.
4.1.2.1	Моногенные наследственные болезни, наследственные болезни обмена.
4.1.2.2	Распространенность
4.1.2.3	Типы наследования
4.2	Методы диагностики наследственных болезней. Пренатальная диагностика. Медико-генетическая экспертиза.
4.2.1	Методы диагностики генетически обусловленных заболеваний
4.2.1.1	Генеалогический анамнез.
4.2.1.2	Общие подходы к клинической диагностике
4.2.1.3	Биохимические методы исследования. Современные диагностические тесты. Neonatalный биохимический скрининг.
4.2.2	Пренатальная диагностика в мире и в РФ.
4.2.2.1	Организация и система пренатальной диагностики
4.2.3	Организация медико-генетической экспертизы
4.2.3.1	Преимущества учреждений здравоохранения.

V. УЧЕБНЫЙ ПЛАН

Цель: систематизация и углубление профессиональных знаний, умений, навыков, освоение новых знаний, методик, обеспечивающих совершенствование профессиональных компетенций по вопросам современных методов диагностики, лечения, профилактики и реабилитации детей с генетически детерминированными заболеваниями.

Категория обучающихся: врачи - специалисты

Трудоемкость обучения: 108 академических часов

Форма обучения: очная

Режим занятий: 6 академических часов в день

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ, СЗ, ЛЗ ¹	СР	ДО	
Рабочая программа учебного модуля «Специальные дисциплины»								
1	Организация медицинской помощи детям	10	4		6			Промежуточная аттестация (зачет)
1.1	Правовые основы оказания медицинской помощи детям с генетически обусловленными заболеваниями	2	2					Текущий контроль (опрос)
1.2	Организация и формы работы учреждений детского здравоохранения с пациентами, имеющими генетически обусловленные заболевания	2	2					Текущий контроль (опрос)
1.3	Организация работы клиники (центра) по лечению больных муковисцидозом	6			6			Текущий контроль (опрос)
2	Питание здоровых и больных детей	10	2		8			Промежуточная аттестация (зачет)
2.1	Общие принципы питания детей с муковисцидозом	2	2					Текущий контроль (опрос)
2.2	Диетотерапия пациентов с муковисцидозом в амбулаторных условиях и в стационаре	4			4			Текущий контроль (опрос)
2.3	Высококалорийные смеси для сипинга	2			2			Текущий контроль (опрос)
2.4	Высококалорийные смеси для энтерального питания	2			2			Текущий контроль (опрос)
3	Наследственные болезни	78	24		54			Промежуточная аттестация (зачет)
3.1	Молекулярно-генетические и биохимические основы патогенеза муковисцидоза	2	2					Текущий контроль (опрос)
3.2	Классификация муковисцидоза. История заболевания	2	2					Текущий контроль (опрос)
3.3	Клиническая картина заболевания	8	2		6			Текущий контроль (опрос)
3.4	Дифференциальная диагностика муковисцидоза	6			6			Текущий контроль (опрос)
3.5	Стандарты терапии больных муковисцидозом	4	2		2			Текущий контроль (опрос)
3.6	Общие принципы лечения муковисцидоза	4	2		2			Текущий контроль (опрос)
3.7	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Принципы назначения антибактериальных препаратов	2	2					Текущий контроль (опрос)
3.8	Антибактериальные препараты для внутривенного и перорального назначения при муковисцидозе	2			2			Текущий контроль (опрос)
3.9	Ингаляционное введение антибактериальных препаратов.	2			2			Текущий контроль (опрос)
3.10	Кинезитерапия при муковисцидозе. Общие принципы, методы и приемы проведения.	8	-		8			Текущий контроль (опрос)
3.	Ингаляционная терапия. Возрастные осо-	6	2		4			Текущий контроль

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ, СЗ, ЛЗ ¹	СР	ДО	
11	бенности ингаляционной терапии.							(опрос)
3. 12	Муколитическое лечение. Практическое использование мукоактивных препаратов при муковисцидозе	4	2		2			Текущий контроль (опрос)
3. 13	Перспективы лечения муковисцидоза в современных условиях.	2	-		2			Текущий контроль (опрос)
3. 14	Патогенез поражения легких при муковисцидозе	2	2					Текущий контроль (опрос)
3. 15	Особенности высеваемой флоры при муковисцидозе. Обострение бронхолегочного процесса.	2			2			Текущий контроль (опрос)
3. 16	Формирование легочного сердца у больных муковисцидозом	2			2			Текущий контроль (опрос)
3. 17	Принципы лечения бронхолегочного процесса при муковисцидозе	4	2		2			Текущий контроль (опрос)
3. 18	Поражение верхних отделов желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе	6	2		4			Текущий контроль (опрос)
3. 19	Современное лечение поражений желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе	4	2		2			Текущий контроль (опрос)
3. 20	Поражение печени при муковисцидозе	2			2			Текущий контроль (опрос)
3. 21	Профилактика инфекционного процесса у больных муковисцидозом	2	-		2			Текущий контроль (опрос)
3. 22	Санаторно-курортное лечение больных муковисцидозом	2			2			Текущий контроль (опрос)
Рабочая программа учебного модуля «Специальные дисциплины»								
4	Генетика	4	2		2			Промежуточная аттестация (зачет)
4.1	Молекулярные основы наследственных болезней.	2	2					Текущий контроль (опрос)
4.2	Методы диагностики наследственных болезней. Пренатальная диагностика. Медико-генетическая экспертиза.	2			2			Текущий контроль (опрос)
	Итоговая аттестация	6			6			Экзамен
	Всего	108	32		76			

VI. КАЛЕНДАРНЫЙ УЧЕБНЫЙ ГРАФИК

Необходимо заполнить в Excel формате

Сроки реализации программы 4 апреля - 19 апреля

Дата итоговой аттестации – 19 апреля 2016 года.

VII. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

Тематика лекционных занятий:

№	Тема лекции	Содержание лекции	Формируемые компетенции
1.	Правовые основы оказания медицинской помощи детям с генетически обусловленными заболеваниями	1 1.1	ОПК 1, ОПК 2
2.	Организация и формы работы учреждений детского здравоохранения с пациентами, имеющими генетически обусловленные заболевания	1 1.2	ОПК 1, ОПК 2
3.	Общие принципы питания детей с муковисцидозом	2. 2.1	ПК 5, ПК 8, ПК 6
4.	Молекулярно-генетические и биохимические основы патогенеза муковисцидоза	3. 3.1	ПК 1,
5	Классификация муковисцидоза. История заболевания	3 3.2	ПК 5, ПК 6
6	Клиническая картина заболевания	3. 3.3	ПК 3
7	Стандарты терапии больных муковисцидозом	3. 3.5	ОПК 1, ПК 5, ПК 6, ПК8, ПК 9. ПК 10 ПК 11
8	Общие принципы лечения муковисцидоза	3 3.6.	ПК 5. ПК 6, ПК 7, ПК 8, ПК 9
9	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Принципы назначения антибактериальных препаратов	3. 3.7	ПК 5, ПК 7
10	Кинезитерапия при муковисцидозе. Общие принципы, методы и приемы проведения.	3. 3.10	ПК 5, ПК 7, ПК 8, ПК9, ПК6
11	Муколитическое лечение. Практическое использование мукоактивных препаратов при муковисцидозе	3. 12	ПК 5, ПК 7,
12	Патогенез поражения легких при муковисцидозе	3. 3.14	ПК 5, ПК6
13	Принципы лечения бронхолегочного процесса при муковисцидозе	3 3.17	ПК 5, ПК6, ПК7, ПК8
14	Поражение верхних отделов желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе	3 3.18	ПК 5, ПК 6
15	Современное лечение поражений желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе	3 3.19	ПК 5, ПК 6
16	Молекулярные основы наследственных болезней.	4. 4.1	ПК 1,

Тематика семинарских занятий:

№	Тема семинара	Содержание семинара	Формируемые компетенции
1.	Организация работы клиники (центра) по лечению больных муковисцидозом	1. 1.3	ОПК 1, ОПК 2
2	Диетотерапия пациентов с муковисцидозом в амбулаторных условиях и в стационаре	2. 2.2	ПК 5, ПК 8, ПК 6
3	Высококалорийные смеси для сипинга	2. 2.3	ПК 5, ПК 8, ПК 6
4	Высококалорийные смеси для энтерального питания	2. 2.4.	ПК 5, ПК 8, ПК 6
5	Стандарты терапии больных муковисцидозом	3. 3.5	ПК 10, ПК 11. ПК 5, ПК 8, ПК 6

№	Тема семинара	Содержание семинара	Формируемые компетенции
6	Общие принципы лечения муковисцидоза	3. 3.6.	ПК 5, ПК 6, ПК 7, ПК 8, ПК 9
7	Перспективы лечения муковисцидоза в современных условиях.	3 3.13	ПК 5, ПК 6, ПК 9, ПК 11, ПК11
8	Формирование легочного сердца у больных муковисцидозом	3 3.16	ПК 5, ПК6.
9	Поражение верхних отделов желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе	3 3.18	ПК 5, ПК6, ПК11
10	Поражение печени при муковисцидозе	3 3.20	ПК 5, ПК 6, ПК 11
11	Санаторно-курортное лечение больных муковисцидозом	3 3.22	ПК2, ПК 9
12	Методы диагностики наследственных болезней. Пренатальная диагностика. Медико-генетическая экспертиза	4. 4.2.	ПК1, ПК3, ПК4, ПК 10

Тематика практических занятий:

№	Тема практических занятий	Содержание практического занятия	Формируемые компетенции
1.	Клиническая картина заболевания	3. 3.3	ПК 3
2.	Дифференциальная диагностика муковисцидоза	3 3.4	ПК 3, ПК4
3.	Антибактериальные препараты для внутривенного и перорального назначения при муковисцидозе	3 3.8	ПК 5
4.	Ингаляционное введение антибактериальных препаратов	3. 3.9	ПК 5
5	Кинезитерапия при муковисцидозе. Общие принципы, методы и приемы проведения.	3 3.10	ПК 5, ПК 7, ПК 8, ПК9, ПК6
6	Муколитическое лечение. Практическое использование мукоактивных препаратов при муковисцидозе	3 3.12	ПК 5, ПК 7,
7	Особенности высеваемой флоры при муковисцидозе. Обострение бронхолегочного процесса.	3 3.15	ПК5
8	Принципы лечения бронхолегочного процесса при муковисцидозе	3. 3.17	ПК 5, ПК6, ПК7, ПК8
9	Современное лечение поражений желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе	3 3.19	ПК 5, ПК6
10	Профилактика инфекционного процесса у больных муковисцидозом	3 3.21	ПК 5

УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

Основная литература:

1. Асанов А.Ю., Демикова Н.С., Голимбет В.Е. Основы генетики. – М.: Академия, 2012. - 288 с.
2. Муковисцидоз //Под ред. Н.И.Капранова, Н.Ю.Каширской – М.:Медпрактика-М , 2014 – 672 с.

3. Льюин Б. Гены. – М.:, БИНОМ-Пресс, 2011. – 896 с.
4. Генетика человека с основами медицинской генетики // Под ред. Е. К. Хандогина, 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-МЕД, 2011. – 208 с.
5. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом). МЗ РФ, Союз педиатров России. – М., 2015.- 32 с.
6. Педиатрия: Национальное руководство: в 2-х томах. – М.: ГЭОТАР- Медиа, 2009.- т.1 - 1024 с., т.2 -1024 с.
7. Муковисцидоз. Современные достижения и актуальные проблемы. – М., 2011.- 124 с.
8. Рациональная фармакотерапия детских заболеваний: Руководство для практикующих врачей в 2-х книгах // Под ред. А.А.Баранова, Н.Н.Володина, Г.А.Самсыгиной. – М.: Литерра, 2007. – кн.1 – 1163 с., кн. 2 – 1087 с.

Дополнительная литература:

1. Баранов В.С. Современные алгоритмы и новые возможности пренатальной диагностики наследственных и врожденных заболеваний.- СПб: , 2013 – 156 с.
2. Новиков П.В. Семиотика наследственных болезней у детей. – М.:Триада-Х, 2009
3. Медицинские вопросы и проблемы подростков, больных муковисцидозом // Под ред.С.Castellani, S.Elborn, научн.ред. А.В.Орлов - СПб., 2014. – 160 с.
4. Детское питание: Руководство для врачей /Под ред. И.Я.Конь, В.А.Тутельян. – М.: МИА, 2009.- 952 с.
5. Кишкун А.А. Руководство по лабораторным методам диагностики. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2006. – 832 с.
6. Педиатрия. Клинические рекомендации //Под ред. А.А. Баранова – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2009. – 432 с.
7. Руководство по клиническому обследованию больного. Рекомендации Минздравсоцразвития РФ./ Под ред. А.А.Баранова, И.Н.Денисова.- М.: ГЭОТАР – Медиа, 2006. – 627 с.
8. Рекомендации по оказанию скорой медицинской помощи детям на догоспитальном этапе //Под ред. А.Г. Мирошниченко, В.М. Шайтор. – СПб.: Невский диалект, 2005. – 128с.
9. Современная неотложная помощь при критических состояниях у детей. Практическое руководство.// Под ред. К.Макуэйя-Джонса и др.: пер.с англ.под ред. Н.П. Шабалова.

Методические рекомендации и пособия по изучению программы:

1. Орлов А.В., Симонова О.И., Рославцева Е.А. Практика лечения больных муковисцидозом. Учебное пособие.- СПб.: Издательство СЗГМУ им. И.И.Мечникова, 2012 - 46 с.
2. Орлов А.В., Симонова О.И., Рославцева Е.А., Шадрин Д.И.. Муковисцидоз (клиническая картина, диагностика, лечение, реабилитация, диспансеризация). Учебное пособие для врачей.- СПб.: Издательство СЗГМУ им. И.И.Мечникова, 2014. -160 с.
3. Орлов А.В., Титова Е.Л. Практика современной ингаляционной терапии. Учебное пособие.- СПб.: Издательство СЗГМУ им. И.И.Мечникова, 2012. – 48 с.
4. Приворотский В.Ф., Луппова Н.Е., Румянцева И.В. Заболевания билиарного тракта у детей (этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, лечение. Методическое пособие.. – СПб.: Издательский дом СПб МАПО, 2011- 96 с.
5. Рычкова С.В. Заболевания желчевыводящих путей. Учебное пособие для врачей – СПб.; ЦНИТ «Астерион», 2010. – 35 с.
6. Рычкова С.В. Заболевания гастродуоденальной зоны у детей. Учебное пособие для врачей – СПб.; ЦНИТ «Астерион», 2011. – 38 с.
7. Рябчук Ф.Н., Пирогова З.И. Синдромная помощь при неотложных состояниях у детей. Учебное пособие.- СПб.: Издательство СЗГМУ им. И.И.Мечникова, 2012 г. -76 с.

Программное обеспечение:

1. Операционные системы: Windows 2000 sp4, Windows XPsp3, Windows Vista
2. Офисные пакеты MS Office 2000, MS Office 2003, MS Office 2007
3. Антивирусное ПО и Файрволы: Антивирус ESET NOD32
4. Системы дистанционного и электронного обучения: Moodle

Базы данных, информационно справочные системы:

1. Сайт Союза педиатров России <http://www.pediatr-russia.ru/>
2. Медицина <http://www.medicina.ru> (Сайт представляет собой систему Интернет-порталов сферы медицины, включая федеральные порталы по разделам медицины, специализированные порталы. Законодательство. Глоссарий).
- 3 . Консультант плюс

МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

а) кабинеты: лекционный зал - 2, учебных комнат - 8

Материально-техническая база соответствует действующим противопожарным и санитарным правилам и нормам и обеспечивает проведение всех видов дисциплинарной и междисциплинарной подготовки, практической и научно-исследовательской работы обучающихся, предусмотренных учебным планом.

Обеспечены специальные помещения для проведения занятий лекционного типа (стандартно оборудованные лекционные аудитории: видеопроектор, экран настенный, др. оборудование), занятий семинарского типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля и итоговой аттестации, а также помещения для самостоятельной работы и помещения для хранения и профилактического обслуживания оборудования.

Клинические база кафедры в медицинских организациях:

- ДГБ св.Ольги, ул.Земледельческая, дом 2, площадь занимаемых помещений -100,6 м2 : лекционный зал-1, учебная комната -2 , договор: 34/2014 –ОПП от 17.12.2014
- Детское поликлиническое отделение 77 ГУЗГП № 111 СПб, ул. Ольховая, дом 2, площадь занимаемых помещений -104 м2: лекционный зал-1, учебная комната-2;
- ДГБ № 1, у. Авангардная, дом 14, площадь занимаемых помещений -14 м2: учебная комната-1;
- Детский городской консультативно-диагностический центр №1, ул.Олеко Дундича, дом 22/2, площадь занимаемых помещений -20 м2 : учебная комната -1 ;
- детский городской консультативно-диагностический центр №2, ул. Гладкова, дом 4, площадь занимаемых помещений -18 м2: учебная комната -1;
- ДГБ №5 , ул. Бухарестская, д.134, площадь занимаемых помещений -18 м2: учебная комната -1.

б) лаборатории: не предусмотрены

в) мебель: учебные столы - 12, парты – 40;

г) тренажеры, тренажерные комплексы, фантомы, муляжи: не предусмотрены

д) медицинское оборудование (для отработки практических навыков): - не предусмотрено

е) аппаратура, приборы: негатоскопы, спирограф, пульсоксиметр, спейсеры, ингаляторы, пикфлоуметры, аппарат для измерения артериального давления;

ж) технические средства обучения (персональные компьютеры с выходом в Интернет, мультимедиа, аудио- и видеотехника): компьютеры – 13, мультимедиа- 8 , настенные экраны -3, негатоскопы - 4.

VIII. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

Текущий контроль успеваемости обеспечивает оценивание хода освоения модулей, и проводится в форме опроса на практических и семинарских занятиях. Промежуточная аттестация – оценивание промежуточных и окончательных результатов обучения по модулям. Промежуточная аттестация проводится в форме зачета.

Итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме «Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)» проводится в форме экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача по диагностике, лечению и медико-социальному сопровождению детей с генетически обусловленными заболеваниями (муковисцидозом) в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

Примерная тематика контрольных вопросов:

1. Перечислите типы мутаций?
2. Роль наследственных и средовых факторов в патогенезе наследственных болезней.
3. Основные типы наследования моногенных болезней?
4. Перечислите методы диагностики наследственных болезней?
5. Перечислите наиболее распространенные наследственные заболевания, протекающие с развитием синдрома мальабсорбции.
6. Клиническая классификация муковисцидоза.
7. Основные клинические формы муковисцидоза.
8. Физическое развитие детей. Оценка физического развития. Оценка нутритивного статуса..
9. Перечислите клинические симптомы и синдромы, требующие дифференциального диагноза с муковисцидозом?
10. Какие современные лабораторные методы используются для диагностики муковисцидоза?
11. Перечислите обязательные составляющие лечения муковисцидоза?
12. Назовите классы муколитических препаратов применяемых в клинической практике?
13. Общие правила антибактериальной терапии при муковисцидозе.
14. Назовите смеси для лечебного и дополнительного питания для больных муковисцидозом различного возраста.
16. Диетологические рекомендации по ведению больных муковисцидозом в зависимости от физического статуса.
17. Что включает программа массового скрининга новорожденных на муковисцидоз?

Задания, выявляющие практическую подготовку врача-педиатра:

1. Медико-генетическое консультирование семьи.
2. Сбор генеалогического анамнеза, графическое изображение родословной
3. Оценка физического развития. Расчёт и оценка индекса массы тела (ИМТ).

4. Осмотр детей различного возраста с выявлением клинических проявлений, требующих дифференциального диагноза с наследственно обусловленными заболеваниями (муковисцидозом)
5. Клинические разборы историй болезни пациентов с наследственно обусловленными заболеваниями.
6. Рентгенограмма грудной клетки. Оценка состояния легочной ткани (норма и патология), сердца, внутригрудных лимфатических узлов.
7. Оценка результатов функциональных методов исследования бронхолегочной системы.
8. Пульсоксиметрия. Методика проведения и оценка.
9. Оценка параметров клинического, биохимического анализов крови, общего анализа мочи, копрограмм.
10. Назначение диеты ребенку с наследственно обусловленным заболеванием (муковисцидозом) и заместительной терапии недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы.
11. Выбор антибактериальных препаратов пациентам с муковисцидозом в зависимости от вида высеваемых возбудителей респираторной инфекции, фазы заболевания, продолжительности инфекционного процесса.
12. Применение методов кинезитерапии и лечебной физкультуры.

Примеры тестовых заданий:

Инструкция. Выберите один правильный ответ.

1. Что такое делеция?
 - А. Утрата всей хромосомы
 - Б. Перемещение одной хромосомы в другую пару
 - В. Утрата части хромосомы**
 - Г. Удвоение сегмента хромосомы
 - Д. Обмен сегментами между хромосомами

Правильный ответ: В

2. Муковисцидоз относится к заболеваниям с:
 - А. Аутосомно-доминантным типом наследования
 - Б. Аутосомно-рецессивным типом наследования**
 - В. Доминантным геном, сцепленным с X-хромосомой
 - Г. Рецессивным геном, сцепленным с X-хромосомой
 - Д. Доминантным геном, сцепленным с Y-хромосомой

Правильный ответ: Б

3. Калорийность рациона у пациентов с муковисцидозом должна составлять от нормы:

- А. 80 – 90%
- Б. 100 – 120%
- В. 120 – 140%
- Г. 140 – 170%
- Д. 120 – 190%

Правильный ответ: Д

4. Проявлением какого врожденного заболевания является катаракта?

- А. Тирозинемия
- Б. Муковисцидоз
- В. Галактоземия
- Г. Гипотиреоз
- Д. Синдром Прадера- Вили

Правильный ответ: В

5. Какое из перечисленных заболеваний исключает целесообразность обследования на муковисцидоз?

- А. Рецидивирующие или хронические респираторные симптомы, рефрактерные к традиционной терапии
- Б. Пневмоцистная пневмония
- В. Пневмония с затяжным течением
- Г. Хроническая диарея
- Д. Рецидивирующая пневмония

Правильный ответ: Б

6. Ферментные препараты:

- А. Следует давать через день
- Б. Следует применять до еды
- В. Следует применять после еды
- Г. Дозируются по содержанию протеазы
- Д. Дозируются по содержанию липазы

Правильный ответ: Д

Ситуационные задачи.

Инструкция: Поставьте наиболее вероятный диагноз

1. Ребенку 1 месяц. Отмечается постоянный кашель, смешанная одышка, увеличение живота, отставание в весе, учащенный обильный стул, выпадение прямой кишки.

Предположительный диагноз? Какие исследования следует провести?

- А. Бронхолегочная дисплазия
- Б. Лактазная недостаточность
- В. Болезнь Брутона
- Г. Муковисцидоз
- Д. Врожденная лобарная эмфизема

Правильный ответ: Г

2. Ребенку 2 года. Мама предъявляет жалобы на плохие прибавки массы тела, неустойчивый стул. С рождения отмечается выпадение прямой кишки. За 2 года перенес 4 раза обструктивный бронхит, протекавший с длительным навязчивым кашлем, с отхождением трудноотделяемой мокроты. Анализы мочи и крови без патологии. В копрограммах отмечается наличие нейтрального жира.

Предположительный диагноз? Какие исследования следует провести?

Какие исследования следует провести?

- А. Целиакия
- Б. Непереносимость белков коровьего молока
- В. Муковисцидоз
- Г. Бронхиальная астма
- Д. Экссудативная энтеропатия

Правильный ответ: В

НОРМАТИВНЫЕ ПРАВОВЫЕ АКТЫ

1. Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»;
3. Федеральный закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации»;
4. Приказ Министерства образования и науки Российской Федерации от 1 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам»;
5. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 8 октября 2015 г. № 707н «Об утверждении квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки "Здравоохранение и медицинские науки".
6. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 23.07.2010 № 541н «Об утверждении единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих», раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения»;
7. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. № 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"
8. Указ Президента РФ от 1 июня 2012 г. N 761 "О Национальной стратегии действий в интересах детей на 2012 - 2017 годы".
9. Постановление Правительства РФ от 26 апреля 2012 г. № 403 " О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента».



СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ И КОНСУЛЬТАНТОВ

по разработке дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме «Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)»

№ п/п.	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Должность	Место работы
1.	Романюк Федор Петрович	Д.м.н., профессор	Зав.кафедрой	ФГБОУ ВО СЗГМУ имени И.И.Мечникова МЗ РФ
2.	Чугунова Ольга Викторовна	К.м.н., доцент	доцент	ФГБОУ ВО СЗГМУ имени И.И.Мечникова МЗ РФ
3.	Орлов Александр Владимирович	К.м.н., доцент	доцент	ФГБОУ ВО СЗГМУ имени И.И.Мечникова МЗ РФ
4.	Кузьмина Наталья Викторовна	К.м.н.	доцент	ФГБОУ ВО СЗГМУ имени И.И.Мечникова МЗ РФ
По методическим вопросам				
5.	Михайлова Ольга Антоновна		Заведующая ООСП	ФГБОУ ВО СЗГМУ имени И.И.Мечникова МЗ РФ

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей по теме «Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)» обсуждена на заседании кафедры педиатрии и неонатологии « 09 » марта 2016 г., протокол № 4.

Заведующий кафедрой, проф.  / Романюк Ф.П. /
(подпись) (ФИО)

СОГЛАСОВАНО:


с отделом образовательных стандартов и программ ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И.Мечникова Минздрава России
« 25 » 03 2016 г.

Заведующий ООСП  / Михайлова О.А. /
(подпись) (ФИО)

Одобрено методическим советом педиатрического факультета
28 марта 2016 г.

Председатель, проф.  / Куликов А.М. /
(подпись) (ФИО)

ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова
Минздрава России
Отдел образовательных стандартов
и программ
191015, Санкт-Петербург, ул. Кирочная, д. 41
тел. 275-19-47


25.03.2016г.