



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)



УТВЕРЖДАЮ

И.о. Ректора

**ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова
Минздрава России**

/О.Г. Хурцилава/

«21» июня 2017 года.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
ПО ТЕМЕ
«СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ГЕНЕТИЧЕСКИ
ДЕТЕРМИНИРОВАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ
(МУКОВИСЦИДОЗ)»**

**Кафедра педиатрии и неонатологии
Специальность «Педиатрия»**

Санкт-Петербург – 2017

СОДЕРЖАНИЕ

1. Состав рабочей группы	3
2. Общие положения.....	4
3. Характеристика программы.....	4
4. Планируемые результаты обучения.....	5
5. Календарный учебный график.....	7
6. Учебный план	7
7. Рабочая программа.....	8
8. Организационно-педагогические условия реализации программы.....	11
9. Формы контроля и аттестации.....	13
10. Оценочные средства	14
11. Нормативные правовые акты.....	16

1. Состав рабочей группы

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


№ п/п.	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, ученое звание	Должность	Место работы
1.	Романюк Федор Петрович	Д.м.н., профессор	Зав.кафедрой	ФГБОУ ВО СЗГМУ им.И.И.Мечникова МЗ РФ
2.	Чугунова Ольга Викторовна	К.м.н., доцент	доцент	ФГБОУ ВО СЗГМУ им.И.И.Мечникова МЗ РФ
3.	Орлов Александр Владимирович	К.м.н., доцент	доцент	ФГБОУ ВО СЗГМУ им.И.И.Мечникова МЗ РФ

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации по теме «Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)» обсуждена на заседании кафедры педиатрии и неонатологии «10»мая 2017г., протокол № 6.

Заведующий кафедрой, профессор  / Романюк Ф.П. /
(подпись) (расшифровка подписи)

Согласовано:

с отделом образовательных стандартов и программ ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России «28» июня 2017 г.

Заведующий отделом образовательных стандартов и программ  / Михайлова О.А. /
(подпись) (расшифровка подписи)

Одобрено методическим советом педиатрического факультета «09» июня 2017 г. протокол № 5

Председатель, профессор  / Куликов А.М. /
(подпись) (расшифровка подписи)

Программа принята к реализации в системе непрерывного медицинского и фармацевтического образования:

Декан факультета  / Романюк Ф.П. /
(подпись) (расшифровка подписи)
«09» июня 2017 г.

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

22.06.17 Сероф

2. Общие положения

2.1. Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации по теме «Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)» (далее – Программа), специальность « Педиатрия», представляет собой совокупность требований, обязательных при ее реализации в рамках системы образования.

2.2. Направленность Программы - практико-ориентированная и заключается в удовлетворении потребностей профессионального развития медицинских работников, обеспечении соответствия его квалификации меняющимся условиям профессиональной деятельности и социальной среды.

2.3. Цель Программы - совершенствование имеющихся компетенций, приобретение новых компетенций для повышения профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации.

2.4. Задачи Программы:

- обновление существующих теоретических и освоение новых знаний, методик и изучение передового практического опыта по вопросам диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз);

- усвоение и закрепление на практике профессиональных знаний, умений и навыков, обеспечивающих совершенствование профессиональных компетенций по вопросам диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз).

3. Характеристика программы

3.1. Трудоемкость освоения Программы составляет 36 академических часов (1 академический час равен 45 мин).

3.2. Программа реализуется в очной форме обучения на базе ФБГОУ ВО СЗГМУ им.И.И. Мечникова Минздрава России.

К освоению Программы допускается следующий контингент (специальности) – педиатры.

3.3. Для формирования профессиональных умений и навыков в Программе предусматривается обучающий симуляционный курс (далее – ОСК).

3.4. 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 обеспечении Программы.

3.5. Учебный план определяет перечень, трудоемкость, последовательность и распределение модулей (разделов), устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, ОСК, семинарские и практические занятия), формы контроля знаний и умений обучающихся.

С учетом базовых знаний обучающихся и актуальности в Программу могут быть внесены изменения в распределение учебного времени, предусмотренного учебным планом программы, в пределах 15% от общего количества учебных часов.

3.6. В Программу включены планируемые результаты обучения, в которых отражаются требования профессиональных стандартов и квалификационных требований, указанных в квалификационных справочниках по соответствующим должностям, профессиям и специальностям.

3.7. Программа содержит требования к итоговой аттестации обучающихся, которая осуществляется в форме зачета и выявляет теоретическую и практическую подготовку в соответствии с целями и содержанием программы.

3.8. Организационно-педагогические условия реализации Программы включают:

- а) тематику учебных занятий и их содержание для совершенствования компетенций;
- б) учебно-методическое и информационное обеспечение;
- в) материально-техническое обеспечение;
- г) кадровое обеспечение.

4. Планируемые результаты обучения

4.1. Требования к квалификации:

Уровень профессионального образования – высшее образование -специалитет по одной из специальностей: «Педиатрия», «Лечебное дело».

4.2. Результаты обучения по Программе направлены на совершенствование компетенций, усвоенных в рамках полученного ранее высшего образования, и в приобретении компетенций, необходимых для профессиональной деятельности по специальности «Педиатрия».

4.3. Характеристика профессиональных компетенций, подлежащих совершенствованию в результате освоения Программы.

У обучающегося совершенствуются следующие профессиональные компетенции (далее – ПК)

- способность и готовность диагностировать генетически детерминированные заболевания (муковисцидоз), применяя, анализируя и интерпретируя результаты современных методов обследования (ПК-1);

4.4. Характеристика новых профессиональных компетенций, приобретаемых в результате освоения Программы.

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

- способность и готовность применять современные средства и методы лечения (включая высокотехнологичные), диетотерапию, методы реабилитации при генетически детерминированных заболеваниях (муковисцидозе), оценивать их эффективность (ПК- 2);

- способность и готовность использовать нормативную документацию, принятую в сфере охраны здоровья детей с генетически детерминированными заболеваниями (национальные клинические рекомендации/протоколы лечения и стандарты, действующие международные и отечественные классификации, международные клинические рекомендации), информационно-коммуникативную сеть «Интернет» (ПК-3).

4.5. Перечень знаний и умений, обеспечивающих совершенствование и приобретение профессиональных компетенций.

В результате освоения Программы слушатель должен:

- усовершенствовать следующие **необходимые знания**:

порядки оказания медицинской помощи детям с генетически детерминированными заболеваниями;

методика сбора информации у детей и их родителей; методика осмотра детей; этиология и патогенез заболеваний у детей;

клиническая симптоматика и поражение различных органов и систем; клиническая картина,

особенности течения осложнения заболевания;

современные методы клинической и параклинической диагностики и медицинские показания к их использованию;

механизм действия основных групп лекарственных препаратов;
организация и реализация лечебного питания детей в зависимости от возраста;
методы реабилитации

медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий; основы законодательства в сфере охраны здоровья и нормативные правовые акты, определяющие деятельность медицинских организаций; оформление медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям;

- приобрести следующие необходимые знания:

национальные клинические рекомендации (протоколы лечения) и стандарты по вопросам оказания медицинской помощи детям с генетически детерминированными заболеваниями;

современные средства и методы лечения (включая высокотехнологичные), диетотерапию, методы реабилитации (медицинские, психологические, социальные),

- усовершенствовать следующие необходимые умения:

анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей; проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей;

обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать результаты;

обосновывать необходимость направления детей на консультацию к врачам-специалистам и интерпретировать результаты осмотра;

определять медицинских работников и иных специалистов для проведения реабилитационных мероприятий в соответствии с возрастом и состоянием здоровья детей и оценивать эффективность;

проводить диспансерное наблюдение за детьми с хроническими заболеваниями и детьми-инвалидами; анализировать показатели заболеваемости, инвалидности; заполнять медицинскую документацию в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям и контролировать качество ведения медицинской документации; оформлять документацию, необходимую для проведения медико-социальной экспертизы детей;

- приобрести следующие необходимые умения:

владеть информационно-компьютерными программами; работать в информационно-аналитических системах (Единая государственная информационная система в сфере здравоохранения);

пользоваться необходимой медицинской аппаратурой;

назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию с учетом возраста детей и клинической картины заболевания и оценивать эффективность и безопасность;

назначать диетотерапию с учетом возраста детей и клинической картины заболевания;

- усовершенствовать следующие необходимые практические навыки:

осмотр детей в соответствии с действующей методикой, направления на лабораторное, инструментальное обследование и консультацию к врачам –специалистам в соответствующими стандартами медицинской помощи; постановка диагноза; проведение диспансерного наблюдения; проведение профилактических мероприятий; проведение анализа показателей заболеваемости, инвалидности; ведение медицинской документации и оформление документации, необходимой для проведения медико-социальной экспертизы детей;

- приобрести следующие необходимые практические навыки:

разработка плана лечения и назначение медикаментозной и немедикаментозной терапии детям с учетом клинической картины заболевания; назначение диетотерапии в соответствии с возрастом детей и клинической картиной заболевания; составление плана выполнения индивидуальной программы реабилитации;

5. Календарный учебный график

График обучения Форма обучения	Разделы Программы	Академических часов в день	Дней в неделю	Всего часов по разделам Программы (этапам)
Очная	Теоретическое обучение	2	4	8
	Практическое обучение (обучающий симуляционный курс)	6/8	4	24
	Итоговая аттестация	4	1	4

6. Учебный план

Категория обучающихся: врачи педиатры

Трудоемкость: 36 акад. часов

Форма обучения: очная

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ, СЗ, ЛЗ	СР	ДО	
1	Современные тенденции организации оказания медицинской помощи детям с генетически детерминированными заболеваниями (муковисцидозом)	4	2	-	2	-	-	Промежуточный контроль (тестовый контроль)
1.1	Современное нормативное правовое обеспечение в сфере оказания медицинской помощи детям с генетически обусловленными заболеваниями.	2	2	-	-	-	-	Текущий контроль (опрос)
1.2	Организация работы клиники (центра) по лечению больных муковисцидозом. Пациентские организации	2		-	2	-	-	Текущий контроль (опрос)
2	Современные достижения и актуальные проблемы диагностики и лечения детей с генетически детерминированными заболеваниями (муковисцидозом)	28	6	6	16	-	-	Промежуточный контроль (тестовый контроль)
2.1	Инновационные компьютерные технологии в практике врача-педиатра	4	-	-	4	-	-	Текущий контроль (опрос)
2.2	Классификация и клиническая картина муковисцидоза.	2	-	-	2	-	-	Текущий контроль (опрос)
2.3	Поражение желудочно-кишечного тракта	2			2			Текущий контроль (опрос)

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ, СЗ, ЛЗ	СР	ДО	
	при муковисцидозе.							
2.4	Диагностика муковисцидоза	4		2	2			Текущий контроль (опрос)
2.5	Дифференциальная диагностика муковисцидоза	2			2			Текущий контроль (опрос)
2.6	Общие принципы лечения муковисцидоза	2	2					Текущий контроль (опрос)
2.7	Перспективы лечения муковисцидоза	2	2					Текущий контроль (опрос)
2.8	Питание пациентов с муковисцидозом. Назначение ферментных препаратов	2			2			Текущий контроль (опрос)
2.9.	Антибактериальная терапия при муковисцидозе	4		2	2			Текущий контроль (опрос)
2.10	Кинезитерапия при муковисцидозе	2		2				Текущий контроль (опрос)
2.11.	Профилактика инфекционного процесса и санаторное лечение при муковисцидозе	2	2					Текущий контроль (опрос)
Итоговая аттестация		4	-	-	4	-	-	Зачет
Всего		36	8	6	22	-	-	

7. Рабочая программа

по теме «Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)»

РАЗДЕЛ 1. Современные тенденции организации оказания медицинской помощи детям с генетически детерминированными заболеваниями (муковисцидозом)

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1	Современное нормативное правовое обеспечение в сфере оказания медицинской помощи детям с генетически обусловленными заболеваниями
1.1.1	Законодательная база по организации помощи пациентам с генетически обусловленными заболеваниями. Медико-социальная экспертиза. Понятие инвалидности. Формулировка диагноза для подачи документов на МСЭК.
1.1.1.1	Лекарственное обеспечение (ДЛО) пациентов на амбулаторном и госпитальном этапах.
1.2	Организация и формы работы клиники (центра) по лечению больных муковисцидозом. Пациентские организации
1.2.1	Базы данных больных. Программы для учета пациентов. Программы для расчёта потребностей пациентов.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.2.1.1	Система планирования поступления больных в клинику.
1.2.1.2.	Взаимосвязь учреждений города по обеспечению пациентов лекарственной терапией.
1.2.2	Взаимодействие с пациентскими организациями. .

**РАЗДЕЛ 2. Современные достижения и актуальные проблемы
диагностики и лечения детей с генетически детерминированными
заболеваниями (муковисцидозом)**

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1	Инновационные компьютерные технологии в практике врача-педиатра
2.1.1	Единая государственная информационная система в сфере здравоохранения.
2.1.1.1	Использование компьютерных технологий в практике врача-педиатра.
2.1.1.2	Сайты Союза педиатров и Moodle СЗГМУ им.И.И.Мечникова
2.2	Классификация и клиническая картина муковисцидоза.
2.2.1	Классификация заболевания для Международной классификации болезней нового пересмотра
2.2.2.	Клиническая классификация муковисцидоза
2.2.2.1	Поражение органов и систем при муковисцидозе
2.2.3.	Возрастные особенности клинических проявлений муковисцидоза
2.2.3.1	Варианты манифестации заболевания
2.2.4	Варианты течения заболевания
2.2.4.1	Различные проявления заболевания в зависимости от генетических особенностей
2.2.4.2	Редкие варианты проявления заболевания (редкие синдромы)
2.2.4.3	Диабет
2.3.	Поражение желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе.
2.3.1	Поражение верхних отделов желудочно-кишечного тракта
2.3.1.1	Варианты поражения пищевода, желудка и 12-перстной кишки у больных
2.3.2.	Дистальный интестинальный обструктивный синдром
2.3.3	Стандарты обследования для выявления поражений желудочно-кишечного тракта
2.3.3.1	Трактовка специальных методов обследования
2.3.4	Поражение печени при муковисцидозе
2.3.4.1	Гепатоз и цирроз печени. Портальная гипертензия.
2.3.4.2	Функциональные изменения печени, динамика ферментов
2.4	Диагностика муковисцидоза
2.4.1	Генетическое тестирование
2.4.2	Неонатальная диагностика
2.4.3	Пренатальная диагностика.
2.4.4	Потовая проба
2.4.4.1	Интерпретация результатов потового теста.
2.4.4.2	Ошибки при проведении потовой пробы
2.4.4.3	Возможные причины повышения хлоридов в потовой жидкости
2.4.5	Денситометрия
2.4.6	Тесты на недостаточность функции поджелудочной железы.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.5	Дифференциальная диагностика муковисцидоза
2.5.1	Клинические проявления, требующие дифференциального диагноза с муковисцидозом
2.5.1.1	Клинические проявления, требующие дифференциального диагноза с муковисцидозом в грудном, дошкольном, школьном и подростковом возрасте
2.6	Общие принципы лечения муковисцидоза
2.6.1	Стандарты терапии больных муковисцидозом (Европейский консенсус и Российские клинические рекомендации)
2.6.1.1	Ведение пациентов с впервые выявленным заболеванием.
2.6.2	Принципы лечения исходя из патогенеза заболевания
2.6.2.1	Терапия ферментами поджелудочной железы
2.6.2.2	Препараты для лечения нарушений функции печени
2.6.2.3	Антибактериальная терапия
2.6.3.	Терапия бронхолегочных осложнений
2.6.3.1	Муколитическая терапия
2.6.3.2	Бронхолитическая терапия
2.6.3.	Ингаляционная терапия
2.6.4	Длительная кислородотерапия на дому
2.6.5	Понятие базисной терапии
2.7.	Перспективы лечения муковисцидоза
2.7.1	Основные направления лечения: генная терапия, перспективы применения препаратов, нормализующих ионный транспорт при различных вариантах мутаций. Текущие исследования.
2.7.2	Ферментные препараты и перспективы их применения.
2.7.3	Ингаляционные антибактериальные препараты
2.7.4	Пересадка легких
2.8	Питание пациентов с муковисцидозом. Назначение ферментных препаратов
2.8.1	Стандарты питания пациентов с муковисцидозом (Европейский консенсус)
2.8.1.1	Диетотерапия пациентов с муковисцидозом в амбулаторных условиях и в стационаре
2.8.1.2	Недостаточность питания: оценка питания, факторы недостаточности питания
2.8.1.3	Диагностика недостаточности питания. Расчет индекса массы тела
2.8.1.4	Оценка обеспеченности витаминами и минералами
2.8.2	Коррекция выявляемых нарушений
2.8.2.1	Назначение ферментов при обычном питании, расчёт дозы. Характеристика различных препаратов
2.8.3	Высококалорийные смеси для сипинга
2.8.3.1	Характеристика смесей. Особенности применения. Дозировка
2.8.3.2	Дозировка ферментов при назначении различных смесей
2.8.4	Высококалорийные смеси для энтерального питания
2.8.4.1	Характеристика смесей. Показания к применению
2.8.4.2	Системы для введения смесей.
2.8.4.3	Постановка зонда. Гастростома
2.9	Антибактериальная терапия при муковисцидозе
2.9.1	Принципы назначения антибактериальных препаратов
2.9.1.1	Группы препаратов, показания, дозировки, сочетание, путь введения.
2.9.2	Техника и особенности внутривенного введения
2.9.2.1	Постановка внутривенного катетера, уход. Порт-системы.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.10	Кинезитерапия при муковисцидозе
2.10.1	Общие принципы, методы и приемы проведения
2.10.1.1	Техника очищения дыхательных путей.
2.10.1.2	Аутогенный дренаж, приемы перкуссии. Положительное давление на выдохе
2.10.2	Аппаратура и приспособления для кинезитерапии
2.10.2.1	Приспособления для ингаляций, флаттер, дыхательные тренажеры, вибромассажеры, минибатут, гимнастические мячи, игровые приставки
2.10.3	Характеристика методик кинезитерапии. Особенности проведения в разные возрастные периоды
2.11	Профилактика инфекционного процесса и санаторное лечение при муковисцидозе
2.11.1	Общие противозидемические мероприятия
2.11.2	Меры по защите передачи инфекций в стационаре и в амбулаторных условиях
2.11.2.1	Разделение потока больных.
2.11.2.2	Организация приема пациентов в поликлинике
2.11.3	Профилактика инфекций вне стен лечебных учреждений
2.11.4	Общие принципы санаторного лечения
2.11.4.1	Показания и противопоказания для санаторного лечения. Эффективность
2.11.4.2	Формирование группы, сопровождение.

8. Организационно-педагогические условия реализации программы

8.1. Тематика учебных занятий и их содержание для совершенствования компетенций:

лекционные занятия

№	Тема лекции	Содержание	Совершенствуемые компетенции
1.	Современное нормативное правовое обеспечение в сфере оказания медицинской помощи детям с генетически обусловленными заболеваниями.	1 1.1	ПК-3
2.	Общие принципы лечения муковисцидоза	2 2.6	ПК-2, ПК-3
3.	Перспективы лечения муковисцидоза	2 2.7	ПК-2, ПК-3
4.	Профилактика инфекционного процесса и санаторное лечение при муковисцидозе	2 2.11	ПК-2. ПК-3

практические занятия:

№	Тема практического занятия	Содержание	Совершенствуемые компетенции
1.	Организация работы клиники (центра) по лечению больных муковисцидозом	1 1.2	ПК-1, ПК-2, ПК -3
2.	Инновационные компьютерные технологии в практике врача-педиатра	2 2.1	ПК-3
3.	Классификация и клиническая картина муковисцидоза.	2 2.2	ПК-1, ПК-3
4.	Поражение желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе.	2 2.3	ПК-1, ПК-3

№	Тема практического занятия	Содержание	Совершенствуемые компетенции
5	Диагностика муковисцидоза	2 2.4	ПК-1, ПК-3
6	Дифференциальная диагностика муковисцидоза	2 2.5	ПК-1, ПК-3
7	Питание пациентов с муковисцидозом. Назначение ферментных препаратов	2 2.8	ПК-2, ПК-3
8	Антибактериальная терапия при муковисцидозе	2 2.9	ПК-2, ПК-3

обучающий симуляционный курс:

№	Тема практического занятия	Содержание	Совершенствуемые компетенции
1.	Диагностика муковисцидоза	Отработка практических навыков (постановка потовых проб). Стандартизированные ситуационные задачи	ПК-1, ПК-3
2.	Антибактериальная терапия при муковисцидозе	Отработка практических навыков (порт-системы, внутривенные катетеры, метод ингаляционной терапии). Стандартизированные ситуационные задачи	ПК-2, ПК-3
3	Кинезитерапия при муковисцидозе	Отработка практических навыков (приспособления для ингаляций, флаттер, дыхательные тренажеры, вибромассажеры, минибатут, гимнастические мячи, игровые приставки; аутогенный дренаж, приемы перкуссии; положительное давление на выдохе). Стандартизированные ситуационные задачи	ПК-2, ПК-3

8.2 Учебно-методическое и информационное обеспечение.

Основная литература:

1. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом). – М.: МЗ РФ, Союз педиатров России, 2015.– 31 с.
2. Муковисцидоз. Под ред. Н.И.Капранова, Н.Ю. Каширской – М.: Медпрактика, 2014. – 672 с.
3. Наследственные болезни. Национальное руководство. Под.ред. Е.К. Гинтера, В.П.Пузырева. – М.:ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 464 с.

Дополнительная литература:

1. Орлов А.В., Симонова О.И., Рославцева Е.А., Шадрин Д.И. Муковисцидоз (клиническая картина, диагностика, лечение, реабилитация, диспансеризация). Учебное пособие – СПб: Из-во СЗГМУ им. И.И.Мечникова, 2014. – 160 с.
2. Национальный консенсус по муковисцидозу. Педиатрия имени Г.Н.Сперанского. 2014. т.93. №4- стр. 107 – 122

3. Инзель Т.Н. Дифференциальный диагноз генетически детерминированных синдромов и наследственных заболеваний. – М.: МИА, 2016. – 192 с.
4. Педиатрия: Национальное руководство/под ред. А.А. Баранова.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 768 с.
5. Федеральное руководство по использованию лекарственных средств (формулярная система). Выпуск XVI.-М.: «Эхо», 2015 – 1016 с.

Базы данных, информационно-справочные системы:

1. Сайт Союза педиатров России <http://www.pediatr-russia.ru/>
2. Общероссийское общество помощи больным муковисцидозом www.mukoviscidoz.org или www.cf-rf.ru
3. Федеральная электронная медицинская библиотека МЗ РФ www.femb.ru
www.emll.ru.
4. Портал МЗ РФ по непрерывному образованию <http://eduminzdrav.ru>
5. Образовательный портал ФГБОУ ВО СЗГМУ им.И.И.Мечникова МЗ РФ <http://edu.szgmu.ru>

8.3. Материально-техническое обеспечение, необходимое для организации всех видов дисциплинарной подготовки:

- учебные аудитории, оснащенные материалами и оборудованием для проведения учебного процесса, в том числе электронного обучения (Детские городские больницы №1 и св.Ольги, детская поликлиника № 77)

- клинические базы ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России (Детские городские больницы №1, св.Ольги и №5 ; детская поликлиника № 77, ДГДЦ №2)

- аудиторный и библиотечный фонд, в том числе дистанционные и электронные возможности, для самостоятельной подготовки обучающихся (образовательный портал ФГБОУ ВО СЗГМУ им.И.И.Мечникова МЗ РФ <http://edu.szgmu.ru>)

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

Обеспечены специальные помещения для проведения занятий лекционного типа (стандартно оборудованные лекционные аудитории для проведения интерактивных лекций: видеопроектор, экран настенный, др. оборудование), практических занятий, текущего контроля и итоговой аттестации.

8.4. Кадровое обеспечение. Реализация Программы осуществляется профессорско-преподавательским составом, состоящим из специалистов, систематически занимающихся научной и научно-методической деятельностью со стажем работы в системе высшего и/или дополнительного профессионального образования в сфере здравоохранения не менее 5 лет.

9. Формы контроля и аттестации

9.1. Текущий контроль хода освоения учебного материала проводится в форме устного опроса. Промежуточный контроль проводится в форме тестирования.

9.2. Итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации проводится в форме зачета.

9.3. Обучающиеся допускаются к итоговой аттестации после изучения Программы в объеме, предусмотренном учебным планом.

9.4. Обучающиеся, освоившие Программу и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают удостоверение о повышении квалификации установленного образца.

10. Оценочные средства

Тематика контрольных вопросов:

1. Организация работы клиники по лечению больных муковисцидозом
2. Молекулярно-генетические и биохимические основы патогенеза муковисцидоза
3. Классификация муковисцидоза
4. Клиническая картина муковисцидоза.
5. Варианты течения муковисцидоза
6. Группы риска детей по муковисцидозу
7. Перечислите методы диагностики муковисцидоза
8. Возможные причины повышения хлоридов в потовой жидкости
9. Дифференциальная диагностика муковисцидоза
10. Общие принципы лечения муковисцидоза
11. Понятие базисной терапии
12. принципы назначения антибактериальных препаратов при муковисцидозе
13. Особенности высеваемой флоры при муковисцидозе
14. Значимость возбудителей бронхолегочного процесса для выбора антибактериальных препаратов при муковисцидозе.
15. Способы введения антибактериальных препаратов
16. Кинезитерапия при муковисцидозе. Характеристика методик
17. Особенности проведения кинезитерапии в разные возрастные периоды
18. Ингаляционная терапия. Методы доставки аэрозолей.
19. Применение мукоактивных препаратов при муковисцидозе.
20. Перспективы лечения муковисцидоза в современных условиях.
21. Патогенез поражения легких при муковисцидозе.
22. Поражение желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе.
23. Поражение печени при муковисцидозе
24. Частота, диагностика и возможности лечебных мероприятий при портальной гипертензии.
25. Диетотерапия пациентов с муковисцидозом.
26. Диагностика недостаточности питания
27. Назначение ферментов поджелудочной железы, расчет дозы. Характеристика препаратов
28. Характеристика смесей для сипинга
29. Энтеральное питание. Показания. Смеси для энтерального питания.
30. Профилактика инфекционного процесса у больных.
31. Санаторно-курортное лечение больных муковисцидозом.

Задания, выявляющие практическую подготовку обучающегося:

1. Сбор генеалогического анамнеза, графическое изображение родословной.
2. Методика проведения потовой пробы, денситометрии.
3. Методики проведения кинезитерапии.
4. Оценка физического развития. Расчет и оценка индекса массы тела (ИМТ).
5. Назначение диеты ребенку с муковисцидозом и заместительной терапии недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы.

6. Осмотр детей различного возраста с выявлением клинических проявлений, требующих дифференциального диагноза с генетически обусловленными заболеваниями (муковисцидозом)
7. Клинический разбор истории болезни стандартизированного пациента с генетически обусловленными заболеваниями (муковисцидозом)
8. Пульсоксиметрия. Методика проведения. Оценка результатов..
9. Оценка параметров клинического, биохимического анализов крови, данных копрологического исследования и общего анализа мочи.
10. Выбор и назначение антибактериальных препаратов пациентам с муковисцидозом в зависимости от вида высеваемых возбудителей респираторной инфекции, фазы заболевания, продолжительности инфекционного процесса.

Тестовые задания:

Инструкция: выберите один правильный ответ.

1. Муковисцидоз относится к заболеваниям с:
 1. Аутосомно – доминантным типом наследования
 2. Аутосомно- рецессивным типом наследования
 3. Доминантным геном, сцепленным с X-хромосомой
 4. Рecessивным геном, сцепленным с X-хромосомой
 5. Доминантным геном, сцепленным с Y-хромосомой

Правильный ответ: 2

Инструкция: выберите один правильный ответ.

2. Диагностическими значениями для муковисцидоза считается концентрация хлора в секрете потовых желез
 1. выше 10 ммоль/л
 2. выше 45 ммоль/л
 3. выше 60 ммоль/л
 4. ниже 25 ммоль/л
 5. ниже 45 ммоль/л

Правильный ответ: 3

Инструкция: выберите один правильный ответ.

3. Калорийность рациона у больных муковисцидозом должна составлять от нормы
 1. 80 – 90%
 2. 100 – 120%
 3. 120 – 140%
 4. 140 – 170%
 5. 150 – 190%

Правильный ответ: 5

Инструкция: выберите один правильный ответ.

4. Ферментные препараты у больных муковисцидозом
 1. Следует давать через день
 2. Следует применять до еды

3. Следует применять после еды
4. Дозируются по содержанию протеазы
5. Дозируются по содержанию липазы

Правильный ответ: 5

Ситуационная задача

Инструкция: поставьте наиболее вероятный диагноз

1. Ребенку 1 месяц. Отмечается постоянный кашель. Смешанного характера одышка, отставание в весе, учащенный обильный стул. Выпадение прямой кишки.

Предположительный диагноз?

Какие исследования следует провести?

11. 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 Российской Федерации от 04.05.2012 № 477н «Об утверждении перечня состояний, при которых оказывается первая помощь, и перечня мероприятий по оказанию первой помощи».
8. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. № 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"
9. Постановление Правительства России от 26 апреля 2012 г.; №403 " Об утверждении перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.
10. Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 27 марта 2017 г № 306н «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-педиатр участковый».

АННОТАЦИЯ
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
ПО ТЕМЕ

«Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний
(муковисцидоз)»

Специальность		Педиатрия
Тема		Современные методы диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)»
Цель		совершенствование имеющихся компетенций, приобретение новых компетенций для повышения профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации
Категория обучающихся		Врачи педиатры
Трудоемкость		36 акад. час
Форма обучения		очная
Режим занятий		6/8 акад час в день
Характеристика компетенций, подлежащих совершенствованию в результате освоения программы (при наличии)	ПК-1	способность и готовность диагностировать генетически детерминированные заболевания (муковисцидоз), применяя, анализируя и интерпретируя результаты современных методов обследования
Характеристика новых компетенций, формирующихся в результате освоения программы (при наличии)	ПК - 2	способность и готовность применять современные средства и методы лечения (включая высокотехнологичные), диетотерапию, методы реабилитации при генетически детерминированных заболеваниях (муковисцидозе), оценивать их эффективность
	ПК - 3	способность и готовность использовать нормативную документацию, принятую в сфере охраны здоровья детей с генетически детерминированными заболеваниями (национальные клинические рекомендации/протоколы лечения и стандарты, действующие международные и отечественные классификации, международные клинические рекомендации), информационно-коммуникативную сеть «Интернет»
Разделы программы	Раздел 1	Современные тенденции организации оказания медицинской помощи детям с генетически детерминированными заболеваниями (муковисцидозом)
	Раздел 2	Современные достижения и актуальные проблемы диагностики и лечения детей с генетически детерминированными заболеваниями (муковисцидозом)
Обучающий симуляционный курс	да	Отработка практических навыков (постановка потовых проб). Стандартизированные ситуационные задачи.

		<p>- Отработка практических навыков (порт-системы, внутривенные катетеры, метод ингаляционной терапии). Стандартизированные ситуационные задачи.</p> <p>-Отработка практических навыков (приспособления для ингаляций, флаттер, дыхательные тренажеры, вибромассажеры, минибатут, гимнастические мячи, игровые приставки ; аутогенный дренаж, приемы перкуссии; положительное давление на выдохе). Стандартизированные ситуационные задачи</p>
Применение дистанционных образовательных технологий	нет	
Стажировка	нет	
Формы аттестации		Промежуточная аттестация, итоговая аттестация