



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

Ректор

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

С.А. Сайганов

23» сентября 2020 года.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА  
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ  
ПО ТЕМЕ:**

**«ПУТИ РЕШЕНИЯ ПРОБЛЕМ ИНФИЦИРОВАНИЯ БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДО-  
ЗОМ. ОПТИМИЗАЦИЯ ЛЕЧЕНИЯ ИНФЕКЦИОННОГО ПРОЦЕССА»**

**Кафедра педиатрии и неонатологии**

**Специальность Педиатрия**

Санкт-Петербург – 2020

### 1. Состав рабочей группы

по разработке дополнительной профессиональной программы повышения квалификации по теме «Пути решения проблем инфицирования больных муковисцидозом. Оптимизация лечения инфекционного процесса», 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	Орлов Александр Владимирович	К.м.н., доцент	Доцент	ФГБОУ ВО СЗГМУ им.И.И.Мечникова МЗ РФ
3	Чугунова Ольга Викторовна	К.м.н., доцент	Доцент	ФГБОУ ВО СЗГМУ им.И.И.Мечникова МЗ РФ
4.	Кузьмина Наталья Викторовна	К.м.н.	Доцент	ФГБОУ ВО СЗГМУ им.И.И.Мечникова МЗ РФ
5	Александрович Ирина Валерьевна	К.м.н., доцент	Доцент	ФГБОУ ВО СЗГМУ им.И.И.Мечникова МЗ РФ

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации по теме «Пути решения проблем инфицирования больных муковисцидозом. Оптимизация лечения инфекционного процесса» обсуждена на заседании кафедры педиатрии и неонатологии «22» апреля 2020 г., протокол № 5 и рекомендована к реализации в системе непрерывного медицинского и фармацевтического образования.

Заведующий кафедрой, профессор

(подпись)

/ Романюк Ф.П. /  
(расшифровка подписи)

Согласовано:

с отделом дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО СЗГМУ им.И.И. Мечникова Минздрава России « 10 » 09 2020 г.

(подпись)

/ Новрова С.А.  
(расшифровка подписи)

Одобрено методической комиссией по дополнительному профессиональному образованию « 15 » 09 2020 г, протокол № 6

Председатель

(подпись)

/ Лопатин З.В. /  
(расшифровка подписи)

## СОДЕРЖАНИЕ

1. Состав рабочей группы .....	3
2. Общие положения.....	4
3. Характеристика программы.....	4
4. Планируемые результаты обучения.....	6
5. Календарный учебный график.....	12
6. Учебный план.....	12
7. Рабочая программа.....	14
8. Организационно-педагогические условия реализации программы.....	18
9. Формы контроля и аттестации.....	22
10. Оценочные средства .....	22
11. Нормативные правовые акты.....	27



## 2. Общие положения

2.1. Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации по теме «Пути решения проблем инфицирования больных муковисцидозом. Оптимизация лечения инфекционного процесса» (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 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 профилактики инфицирования больных муковисцидозом, диагностики и оптимизации лечения инфекционного процесса;
- усвоение и закрепление на практике профессиональных знаний, умений и навыков, обеспечивающих совершенствование профессиональных компетенций по вопросам профилактической, диагностической, лечебной деятельности, необходимых для выполнения профессиональных задач в рамках имеющейся квалификации.

## 3. Характеристика программы

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

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

К освоению Программы допускается следующий контингент (лица, завершившие обучение по программам специалитета, ординатуры, профессиональной переподготовки):

- основная специальность – педиатрия (согласно паспорту программы);
- дополнительная специальность – пульмонология, инфекционные болезни (согласно паспорту программы).

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.

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.

3.9. Связь Программы с профессиональными стандартами:

Наименование программы	Наименование выбранного профессионального стандарта (одного или нескольких)	Уровень квалификации
«Пути решения проблем инфицирования больных муковисцидозом. Оптимизация лечения инфекционного процесса»	Профессиональный стандарт: 02.008 «Врач-педиатр участковый». Утвержден приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 27 марта 2017 года №306н. (Зарегистрировано в Минюсте России 17.04.2017 №46397)	7

#### 4. Планируемые результаты обучения

4.1. Требования к квалификации:

Уровень профессионального образования – высшее образование - специалитет по одной из специальностей: «Педиатрия», «Лечебное дело»; подготовка в интернатуре/ординатуре по специальности «Педиатрия». Профессиональная переподготовка по специальности «Педиатрия» при наличии подготовки в ординатуре по специальности «Общая врачебная практика (семейная медицина)» (согласно приказа МЗ РФ от 8 октября 2015 г. №707н).

Уровень профессионального образования - высшее образование-специалитет по одной из специальностей: «Педиатрия», «Лечебное дело»; подготовка в ординатуре по специальности «Пульмонология». Профессиональной переподготовка по специальности «Пульмонология» при наличии подготовки в интернатуре/ ординатуре по одной из специальностей: «Общая врачебная практика (семейная медицина)», «Педиатрия», «Терапия», «Фтизиатрия» (согласно приказа МЗ РФ от 8 октября 2015 г. №707н).

Уровень профессионального образования - высшее образование-специалитет по одной из специальностей: «Педиатрия», «Лечебное дело»; подготовка в интернатуре/ ординатуре по специальности «Инфекционные болезни». Профессиональная переподготовка по специальности «Инфекционные болезни» при наличии подготовки в интернатуре/ ординатуре по одной из специальностей: «Общая врачебная практика (семейная медицина)», «Педиатрия», «Терапия», «Фтизиатрия» (согласно приказа МЗ РФ от 8 октября 2015 г. №707н).

4.2. Результаты обучения по Программе направлены на совершенствование профессиональных компетенций в рамках имеющейся квалификации по специальности «Педиатрия», «Пульмонология», «Инфекционные болезни», качественное изменение которых осуществляется в результате обучения.

Профессиональные компетенции (ПК) формулируются на основании трудовых действий соответствующей трудовой функции (ТФ), описанной в рамках определенной обобщенной трудовой функции (ОТФ) выбранного профессионального стандарта.

Данный подраздел заполняется на основе разделов «Необходимые умения», «Необходимые знания», «Трудовые действия» соответствующей ТФ.

Квалификация

Виды деятельности	Профессиональные компетенции	Трудовые функции при выполнении профстандарта	Практический опыт	Умения	Знания
<p>РД.1. Профилактическая</p>	<p>ПК 1. Готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включение 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 человека факторов среды его обитания.</p>	<p>А/04.7 Проведение профилактических мероприятий, в том числе санитарно-просветительной работы, среди детей и их родителей</p>	<p>организация и проведение профилактических медицинских осмотров детей; организация и контроль проведения и мониторинга профилактических мероприятий; формирование приверженности матерей к грудному вскармливанию; проведение санитарно-просветительной работы среди родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком; назначение лечебно-оздоровительных мероприятий детям;</p>	<p>организовывать и обеспечивать проведение профилактических медицинских осмотров детей с учетом их возраста и состояния здоровья в соответствии с действующими нормативными правовыми актами; организовывать и контролировать проведение иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей с учетом их возраста, состояния здоровья и в соответствии с национальным календарем профилактических прививок; разъяснять матерям пользу грудного вскармливания</p>	<p>нормативные правовые акты, регламентирующие порядок проведения медицинских осмотров несовершеннолетних, прохождения диспансеризации, диспансерного наблюдения, медицинской реабилитации, оказания медицинской помощи; правила грудного вскармливания и его польза для сохранения здоровья матери и ребенка; показания и практика применения заменителей грудного молока; сроки и порядок введения прикорма, основные принципы рационального сбалансированного питания</p>



				<p>вания, правила рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп;</p> <p>принципы применения специфической и неспецифической профилактики;</p> <p>назначать лечебно-оздоровительные мероприятия детям с учетом возраста, группы здоровья и факторов риска в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи, контролировать соблюдение оздоровительных мероприятий;</p> <p>разъяснять родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, элементы и пра-</p>	<p>ния детей различных возрастных групп;</p> <p>принципы применения специфической и неспецифической профилактики;</p> <p>тики инфекционных заболеваний у детей, национальный календарь профилактических прививок с учетом возраста ребенка и состояния его здоровья;</p> <p>медицинские показания и противопоказания к применению вакцин, возможные реакции и осложнения при их применении;</p> <p>оздоровительные мероприятия среди детей с учетом группы здоровья, возраста, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками</p>
--	--	--	--	--	--

				<p>вила формирования здорового образа жизни с учетом возраста ребенка и группы здоровья;</p>	<p>оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи</p>
<p>ВД.2. Диагностическая</p>	<p>ПК 2. Готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем</p>	<p>АУ01.1 Обследование детей с целью установления диагноза</p>	<p>получение данных о родителях, ближайших родственниках и лицах, осуществляющих уход за ребенком; сбор анамнеза жизни ребенка; получение информации о перенесенных болезнях, хирургических вмешательствах (какие и в каком возрасте), профилактических прививках;</p>	<p>устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком; составлять генеалогическое древо в пределах трех поколений родителей</p>	<p>методика сбора и оценки данных о состоянии здоровья ближайших родственников и лиц, осуществляющих уход за ребенком (наследственные и хронические заболевания); особенности диагностики и клинического течения заболеваний у детей раннего возраста;</p>
			<p>сбор анамнеза заболевания; оценивание состояния и самочувствия ребенка. Направление детей на лабораторное и инструментальное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с</p>	<p>начиная с больного ребенка; получать информацию о наличии наследственных и хронических заболеваний у ближайших родственников и лиц, осуществляющих уход за ребенком; получать информацию о возрасте родителей и их</p>	<p>формации о возрасте родителей в момент рождения ребенка, вредных привычках, работа с вредными и (или) опасными условиями труда, жилищных условиях;</p>

			<p>Учетом стандартов медицинской помощи; при необходимости информирование родителей детей (их законных представителей) о подготовке к лабораторному и инструментальному обследованию;</p> <p>направление детей на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;</p> <p>оценка клинической картины болезни и состояний, требующих</p>	<p>вредных привычек (табакокурение, прием алкоголя, психоактивных веществ) в момент рождения ребенка. о профессиональных вредностях, жилищных условиях;</p> <p>получать информацию об анамнезе жизни ребенка (от какой беременности по счету, течения беременности и родов, состоянии ребенка при рождении и в период новорожденности, о виде вскармливания);</p> <p>получать информацию о поставленных осложнениях, результатах ре-акции Манту и дискин теста;</p> <p>получать информацию о жалобах, сроках начала заболевания, сроках первично-</p>	<p>методика сбора и оценки анамнеза жизни ребенка (от какой беременности по счету, течение данной беременности и родов, состояние ребенка в динамике, начиная с момента рождения, о виде вскармливания, определения массы тела и роста, индекса массы тела ребенка различного возраста, оценки физического и психомоторного развития);</p> <p>методика получения и оценки информации о про-филактических прививках (перечень и в каком возрасте) и поставленных осложнений (перечень и в каком возрасте), о результатах Манту и дискин-теста;</p> <p>методика сбора и оценки анамнеза болезни;</p>
--	--	--	--	---	--



			Оказания экстренной помощи детям; оценка Клинической картины болезни и состояния, требующих оказания неотложной помощи детям;	го и повторного обращения, проведенной терапией; оценивать состояние и самоощущение ребенка; чувствительность	методика оценки состояния ребенка, осмотра и оценки кожных покровов, выраженности подкожно-
			проведение дифференциального диагноза с другими болезнями и постановка диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем	ка, осматривать и оценивать кожные покровы, выраженность подкожно-жировой клетчатки, ногти, волосы, видимые слизистые, лимфатические узлы, органы и системы организма ребенка; оценивать соответствию паспортному возрасту физического и психомоторного развития детей; определять массу тела и рост, индекс массы тела, оценивать физическое и психомоторное развитие детей; оценивать клиническую картину болезни и	жировой клетчатки, ногтей, волос, видимых слизистых, лимфатических узлов, органов и систем организма ребенка с учетом анатомо-физиологических и возрастных половых особенностей детей, оп-ределения и оценки массы тела и индекса массы тела, определения и оценки показателей физического и психомоторного развития детей различных возрастных групп; анатомо-физиологические и возрастные особенности детей; половые особенности детей; показатели гомео-

				состояний, требующих оказания экстренной помощи детям; оценивать клиническую картину болезни и	стаза и водно-электролитного обмена детей по возрастному половым группам; этиология и патогенез болезней и
				состояний, требующих оказания неотложной помощи детям; обосновывать необходимость и объем лабораторного обследования детей; интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастному половым группам; обосновывать необходимость и объем инструментального обследования детей; интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастному половым группам;	состояний у детей, клиническая симптоматика болезней и состояний с учетом возраста ребенка и исходного состояния здоровья; Клиническая картина болезни и состояний, требующих направления детей на лабораторное и инструментальное обследование, с учетом действующих клинических рекомендаций (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; Клиническая картина болезни и состояний, тре-

				<p>обосновывать необходимость направления детей на консультацию к врачам-специалистам; специалистам; обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию;</p> <p>пользоваться медицинской аппаратурой, которая входит в стандарт оснащения кабинета врача-педиатра в соответствии с порядком оказания медицинской помощи</p>	<p>бующих направлениях детей к врачам-специалистам с учетом обследования и действующих клинических рекомендаций</p> <p>ций (протоколами лечения), порядок оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;</p> <p>клиническая картина болезни и состояние, требующих оказания экстренной помощи детям;</p> <p>клиническая картина болезни и состояние, требующих оказания неотложной помощи детям;</p> <p>клиническая картина междисциплинарная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем</p>
ВД3.	ПК-3 - готовность к ведению	A/02.7	лечения болезней и	составлять план	правила получения



Лечебная	нию и лечению пациентов, нуждающихся в педиатрической помощи	Назначение лечения детям и контроль его эффективности и безопасности	состояний ребенка; Назначение медикаментозной терапии ребенку; назначение немедикаментозной терапии ребенку; Назначение диетотерапии ребенку;	лечения болезней и состояний ребенка с учетом его возраста, диагноза и клинической картины заболевания и в	добровольного информирования родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение
			формирование у родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению; выполнение рекомендаций по назначению медикаментозной и немедикаментозной терапии, назначенной ребенку врачами-специалистами;	соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;	течения; современные методы медикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;
			оказание медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента;	возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;	препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызываемые их применением;
			оценка эффективности и безопасности медикаментозной терапии у детей	современные методы немедикаментозной терапии	

				<p>назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; разъяснять роли-</p>	<p>основных болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицин-</p>
				<p>диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; разъяснять роли-</p>	<p>ее применением; принципы назначения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и соответствии в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицин-</p>
				<p>диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; разъяснять роли-</p>	<p>ее применением; принципы назначения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и соответствии в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицин-</p>

				<p>телям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость и правила приема</p> <p>Медикаментозных средств, проведение немедикаментозной терапии и применения диетотерапии;</p> <p>выполнять рекомендации по назначению медикаментозной и немедикаментозной терапии, назначенной ребенку значенной ребенку врачами-специалистами;</p> <p>оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострениях хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими</p>	<p>своей помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;</p> <p>методы проведения санитарно-просветительной</p> <p>работы с родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком, по вопросам использования медикаментозной терапии;</p> <p>принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострениях хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами ле-</p>
--	--	--	--	---	---



					<p>рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;</p> <p>Пинской помощи; анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм в зависимости от возраста ребенка</p>	<p>чения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.</p>
--	--	--	--	--	---	--

### 5. Календарный учебный график

Виды занятий	Методика проведения занятий	Всего часов по разделам Программы (этапам)
Лекции	Аудиторно	8
	ДОТ (ЭО)	-
ОСК	Аудиторно	6
СР	ДОТ	2
ПЗ	Аудиторно	8
	ДОТ	-
СЗ	Аудиторно	8
	ДОТ	-
Итоговая аттестация	Зачет	4

### 6. Учебный план

Категория обучающихся: врач-педиатр, врач-пульмонолог, врач-инфекционист

Трудоемкость: 36 академических часов

Форма обучения: очная

Режим занятий: 8 академических часов в день

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	Виды занятий								Форма контроля	
			лекции		ОСК	СР	ПЗ		СЗ	Стажировка		
			аудит.Лекции	ДОТЛекции			аудит	ДОТ (ЭО)				аудит
1	Организации оказания медицинской помощи детям с генетически детерминированными заболеваниями (муковисцидозом)	8	2				4		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 (устный опрос)
1.2	Организация работы клиники (центра) по лечению больных муковисцидозом. Профилактика внутрибольнич-	2							2			Текущий контроль (устный опрос)





по теме «Пути решения проблем инфицирования больных муковисцидозом. Оптимизация лечения инфекционного процесса»

### РАЗДЕЛ 1. Организация оказания медицинской помощи детям с генетически детерминированными заболеваниями (муковисцидозом)

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
<b>1.1</b>	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
1.1.2	Медикосоциальная экспертиза. Понятие инвалидности
1.2.3	Лекарственное обеспечение (ДЛО) пациентов на амбулаторном и госпитальном этапах
<b>1.2</b>	Организация работы клиники (центра) по лечению больных муковисцидозом. Профилактика внутрибольничного инфицирования
1.2.1	Базы данных больных. Программы для учета пациентов. Программы для расчета потребностей пациентов
1.2.2	Система планирования поступления больных в клинику
1.2.3	Профилактика инфекции
1.2.3.1	Правила нахождения больных муковисцидозом в стационаре.
1.2.3.2	Принципы размещения больных, правила движения пациентов и персонала в отделении. Профилактика перекрестного инфицирования
1.2.3.3	Дезинфекция в условиях стационара
1.2.4	Взаимодействие с пациентскими организациями.
<b>1.3</b>	Инновационные компьютерные технологии в практике врача-педиатра
1.3.1	Единая государственная информационная система в сфере здравоохранения.
1.3.1.1	Использование компьютерных технологий в практике врача-педиатра
1.3.1.2	Сайты Союза педиатров и Moodle СЗГМУ им.И.И.Мечникова. Сайты ассоциаций.

### РАЗДЕЛ 2. Современные достижения и актуальные проблемы диагностики генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
<b>2.1</b>	Этиология, патогенез, клиническая картина муковисцидоза
2.1.1	Определение. Этиология муковисцидоза
2.1.1.1	Генетические аспекты муковисцидоза
2.1.2	Патогенез муковисцидоза
2.1.3	Классификация и клиническая картина
2.1.3.1	Форма болезни, фаза и активность процесса.
2.1.4	Клиническая картина. Легочная форма муковисцидоза
2.1.4.1	Характеристика бронхолегочных изменений. Обострение бронхолегочного процесса
2.1.4.2	Особенности клинической картины в разные возрастные периоды
2.1.4.3	Оценка тяжести заболевания
2.1.4.4	Осложнения
2.1.5	Дыхательная недостаточность. Классификация дыхательной недостаточности.
2.1.5.1	Клиническая и лабораторная диагностика дыхательной недостаточности
2.1.5.2	Пульсоксиметрия. Проведение и оценка. Исследование газов крови и КОС.



Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
	Оценка.
<b>2.2</b>	Современные методы диагностики муковисцидоза. Дифференциальная диагностика
2.2.1	Пренатальная диагностика
2.2.2	Скрининг новорожденных на муковисцидоз
2.2.3	Лабораторные критерии муковисцидоза. Трактовка результатов исследования
2.2.3.1	Потовый тест.
2.2.3.2	Исследование панкреатической эластазы кала
2.2.3.3	Исследование назальных потенциалов
2.2.3.4	Генетическое исследование
2.2.4	Лучевая диагностика муковисцидоза. Эндоскопические методы
2.2.4.1	Рентгенологические и ультразвуковые исследования. Компьютерная томография легких, придаточных пазух носа. Интерпретация результатов
2.2.5	Дифференциальная диагностика муковисцидоза. Практика ошибок при диагностике
2.2.5.1	Заболевания, требующие дифференциальной диагностики с муковисцидозом
2.2.5.2	Дифференциальная диагностика заболеваний, сопровождающихся синдромом бронхиальной обструкции
2.2.6	Причины гипо- и гипердиагностики
<b>2.3</b>	Распространенность хронической инфекции легких у больных муковисцидозом (эпидемиология). Контроль микрофлоры дыхательного тракта.
2.3.1.	Роль бактериальной флоры в развитие хронической инфекции легких
2.3.1.1	Основные возбудители при хронической инфекции легких
2.3.1.2	Состав бронхиального секрета и его формирование. Патология мукоцилиарного клиренса. Методы сбора мокроты, в том числе индуцированной. Значение титров высеваемых микробных агентов
2.3.2	Контроль микрофлоры дыхательного тракта пациентов с муковисцидозом
2.3.2.1	Методы идентификации возбудителей (диагностика возбудителей)
2.3.2.2	Методы лабораторной диагностики.
2.3.3	Выявление источника, путей и факторов передачи
2.3.3	Механизмы изменчивости основных возбудителей при хронической инфекции легких

**РАЗДЕЛ 3. Современные возможности и перспективы лечения инфекционного процесса при муковисцидозе. Профилактика инфицирования.**

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
<b>3.1</b>	Общие принципы лечения муковисцидоза и оптимальный выбор терапии для лечения бронхолегочного процесса.
3.1.1	Составления комплексного плана лечения. Многопрофильное лечение. Цель лечения
3.1.1.1	Обязательные составляющие лечения больных муковисцидозом
3.1.1.2	Базисная терапия (ежедневная).
3.1.2	Современные медикаментозные и немедикаментозные методы терапии.
3.1.2.1	Перспективы лечения: МТПП (CFTR) –модуляторная терапия



Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.1.2.2	Лечение хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолегочной системе при муковисцидозе
3.1.3	Санация очагов инфекции. Профилактические мероприятия
<b>3.2</b>	Питание пациентов с муковисцидозом. Взаимосвязь нутритивного статуса и респираторной функции легких
3.2.1	Особенности питания. Оценка питания
3.2.2	Типичные ошибки питания
3.2.3	Коррекция нарушений нутритивного статуса
3.2.3.1	Дополнительное питание
3.2.4	Ферментные препараты
3.2.4.1	Показания. Дозы. Выбор препарата
3.2.5	Витаминоterapia
3.2.6	Нарушение нутритивного статуса и функция легких
<b>3.3.</b>	Методики дренирования бронхиального дерева
3.3.1	Кинезитерапия. Общие принципы, методы и приемы проведения.
3.3.1.1	Характеристика методик кинезитерапии (постуральный дренаж, массаж, вибрационный жилет и др)
3.3.1.2	Аппаратура и приспособления для кинезитерапии (приспособления для промывания носа, ингаляций, флаттер, дыхательные тренажеры, вибромассажеры, минибатут, гимнастические мячи, игровые приставки).
3.3.1.3	Особенности проведения в разные возрастные периоды
3.3.2	Дезинфекция дыхательных тренажеров (при индивидуальном использовании и в стационаре)
<b>3.4</b>	Практика современной ингаляционной терапии. Мукоактивные препараты
3.4.1	Современные методы доставки аэрозолей: небулайзеры, дозированные ингаляторы, ингаляторы сухих форм, другие системы.
3.4.2	Небулайзеры, их характеристики и применение у детей разных возрастов.
3.4.2.1	Особенности ингаляционных частиц. Влияние особенностей дыхательных путей.
3.4.2.2	Возрастные особенности ингаляционной терапии. Выбор оптимального небулайзера для пациента конкретного возраста
3.4.2.3	Дозирующие аэрозольные ингаляторы и их применение у детей разных возрастных групп Лекарственные препараты для различных ингаляционных устройств.
3.4.3	Муколитическое лечение. Практическое использование мукоактивных препаратов при муковисцидозе Классификация мукоактивных препаратов. Отхаркивающие, муколитики, мукорегуляторы, поверхностноактивные вещества
3.4.4	Профилактика инфицирования при ингаляционной терапии в стационаре и дома.
3.4.4.1	Правила и методы обработки и смены ингаляторов, небулайзеров и дыхательных тренажеров (при индивидуальном использовании и в стационаре)
3.4.4.2	Варианты дезинфекции
3.4.4.3	Правила обработки распылителей при небулайзерной терапии
<b>3.5</b>	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Современные возможности оптимального выбора и путей введения.
3.5.1	Общие правила антимикробной терапии
3.5.2	Характеристика основных групп антибактериальных препаратов. Принципы назначения. Показания к назначению. Пути введения. Дозы
3.5.2.1	Антибактериальные препараты выбора («стартовые»). Сочетание. Эффек-



Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
	тивность и безопасность.
3.5.3	Выбор антимикробных препаратов в зависимости от выделяемых возбудителей
3.5.3.1	Диагностическая значимость посевов мокроты, смывов из ротоглотки, индуцированной мокроты, бронхосмывов
3.5.3.2	Тактика антибактериальной терапии при культуральном выделении из бронхиального секрета других возбудителей
3.5.3.3	Антибактериальная терапия при хронической синегнойной инфекции. Схемы эрадикации
3.5.3.4	Мониторинг антибиотикочувствительности и антибиотикорезистентности основных возбудителей хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолегочной системе при муковисцидозе.
3.5.4	Профилактические курсы антибактериальной терапии
3.5.5	Ингаляционные антибактериальные препараты. Особенности ингаляторов. Дозировки препаратов. Воздействие на функцию легких.
3.5.5.1	Профилактика инфицирования при ингаляционной терапии. Аппаратура индивидуальная и стационарная
3.5.5.2	Разрабатываемые ингаляционные антибиотики
3.5.6	Техника и особенности внутривенного введения. Постановка внутривенного катетера, уход. Порт-системы.
<b>3.6</b>	Профилактика инфекционного процесса при муковисцидозе
3.6.1	Общие меры профилактики. Цель
3.6.2	Меры по защите передачи инфекций в стационаре и в амбулаторных условиях
3.6.2.1	Профилактика амбулаторного инфицирования Профилактика различных путей инфицирования (водного, пищевого, воздушно-капельного и др.).
3.6.2.2	Разделение потока больных
3.6.2.3	Организация приема пациентов в поликлинике
3.6.3	Профилактика инфекционного процесса вне стен лечебных учреждений
3.6.3.1	Дезинфекция в амбулаторных условиях
3.6.4	Предупреждение рецидивов и хронизации бронхолегочного процесса. Выделение «групп повышенного риска»
3.6.5	Диспансерное наблюдение в амбулаторных условиях. Особенности профилактики бронхолегочных заболеваний

## 8. Организационно-педагогические условия реализации программы

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

#### лекционные занятия:

№	Тема лекции	Содержание	Технология проведения (очно, дистанционно)	Совершенствуемые компетенции
1	Современное нормативное правовое обеспечение в сфере оказания медицинской помощи детям с генетически обусловленными заболеваниями	1 1.1	очно	ПК-1, ПК-2, ПК-3
2	Этиология, патогенез, клиническая картина муковисцидоза	2 2.1	очно	ПК-1, ПК-2, ПК-3
3.	Общие принципы терапии муковисцидоза и оптимальный выбор терапии для лечения бронхолегочного процесса	3 3.1	очно	ПК-1, ПК-3
4	Профилактика инфекционного процесса при муковисцидозе	3 3.6	очно	ПК-1, ПК-3

#### практические занятия:

№	Тема занятия	Содержание	Совершенствуемые компетенции
2	Иновационные компьютерные технологии в практике врача-педиатра	1 1.3	ПК-1, ПК-2, ПК-3
4	Питание пациентов с муковисцидозом. Взаимосвязь нутритивного статуса и респираторной функции легких	3 3.2	ПК-1, ПК-2, ПК-3
5	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Современные возможности оптимального выбора.	3 3.5	ПК-1, ПК-3

#### Семинарские занятия:

№	Тема занятия	Содержание	Формируемые компетенции
1	Организация работы клиники (центра) по лечению больных муковисцидозом. Профилактика внутрибольничного инфицирования	1 1.2	ПК-1, ПК-3
3	Современные методы диагностики муковисцидоза. Дифференциальная диагностика	2 2.2	ПК-1, ПК-2
5	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Современные возможности	3 3.5	ПК-1, ПК-3



№	Тема занятия	Содержание	Формируемые компетенции
	оптимального выбора.		

обучающий симуляционный курс:

№	Тема занятия	Содержание	Методика проведения	Совершенствуемые компетенции
1.	Методики дренирования бронхиального дерева	Отработка практических навыков: дыхательные тренажеры, флаттеры, вибромассажеры, минибатут, гимнастические мячи, игровые приставки, аутогенный дренаж, приемы перкуссии. Отработка практических навыков по дезинфекции Стандартизированные ситуационные задачи. Стандартизированный пациент	Аудиторно	ПК-1, ПК-3
2.	Практика современной ингаляционной терапии. Мукоактивные препараты.	Отработка практических навыков: обучение технике ингаляционной терапии на компрессорных ингаляторах, спейсерах разного типа. Отработка практических навыков по дезинфекции Отработка практических навыков по применению и оценке пульсоксиметрии, пикфлоуметрии. Стандартизированные ситуационные задачи. Стандартизированный пациент.	Аудиторно	ПК-1, ПК-3

самостоятельная работа:

№	Тема занятия	Методическое обеспечение	Содержание	Совершенствуемые компетенции
1	Распространенность хронической инфекции легких у больных муковисцидозом (эпидемио-	- Клинические рекомендации Муковисцидоз (кистозный фиброз): эпидемиология и контроль хронической инфекции. –М.:МЗ РФ, Национальная ассоциация специалистов по контролю ин-	2 2.3	ПК-1, ПК-2 ПК-3



	<p>логия). Контроль микрофлоры дыхательного тракта</p>	<p>фекций, связанных с оказанием медицинской помощи, Российское респираторное общество, Педиатрическое респираторное общество, Российское общество медицинских генетиков, 2018 – 98 с.</p> <p>- Национальные клинические рекомендации Эпидемиология и профилактика синегнойной инфекции.-М.: МЗ РФ. Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, 2013. – 82 с.</p> <p>Клиническое значение микробиоты легких и эффективность ингаляционной антибактериальной терапии у детей с муковисцидозом/ Е.Б.Павлинова, А.Г.Мангаирова, Т.И.Сафонова и др.//Российский вестник перинатологии и педиатрии, 2019.-№1.- стр.68 - 75</p>		
--	--	--	--	--

## 8.2 Учебно-методическое и информационное обеспечение.

Наличие изданий и количество экземпляров можно проверить на сайте библиотеки <http://lib.szgmu.ru/> в рубриках «Электронный каталог» и «Электронные ресурсы. Базы данных».

Основная литература:

1. Клинические рекомендации Муковисцидоз (кистозный фиброз): эпидемиология и контроль хронической инфекции.–М.:МЗ РФ, Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, Российское респираторное общество, Педиатрическое респираторное общество, Российское общество медицинских генетиков, 2018 – 98 с. Режим доступа: <http://nasci.ru/?id=2897>
2. Гинтер Е.К., Наследственные болезни [Электронный ресурс] / под ред. Е.К. Гинтера, В.П. Пузырева - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 464 с. - ISBN 978-5-9704-3969-2 - Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970439692.html>
3. Национальный консенсус «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия»//Под.ред. Е.И.Кондратьева, Н.Ю.Каширской, Н.И.Капранова.- М.: ЛитРес, 2016. – 205 с.- Режим доступа: : [https://www.mucoviscidoz.org/doc/konsensus/CF\\_consensus\\_2017](https://www.mucoviscidoz.org/doc/konsensus/CF_consensus_2017)

Дополнительная литература:

1. Практика современной ингаляционной терапии. Тренировка дыхательных мышц и удаление мокроты. Учебное пособие/Орлов А.В., Матвеев В.С.- 3-е изд.,испр.и допол.- СПб:Изд-во СЗГМУ им.И.И.Мечникова, 2020- 80с. – ISBN 978-5-89588-098.
2. Рекомендации ESPEN-ESPGHAN-ESCFs по диетотерапии при муковисцидозе у младенцев, детей изврослых .Д. Тарк, К.П. Браггер, К. Коломбо и др– С-Пб.: Благотворительный фонд «Острова», 2017 г. – 40 с. ISBN 978-5-9906416-7-9-  
[https://mukoviscidoz.org/doc/konsensus/2017/Konsensus\\_2\\_nutrition-redak-kashirskaj.pdf](https://mukoviscidoz.org/doc/konsensus/2017/Konsensus_2_nutrition-redak-kashirskaj.pdf)
3. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом) (Национальные клинические рекомендации)//А.А.Баранов– М.: МЗ РФ, Союз педиатров России, 2015 г- 31 с. - Режим доступа: Федеральная электронная медицинская библиотека МЗ РФ [http:// www.femb.ru](http://www.femb.ru)  
[www.femll.ru](http://www.femll.ru).

Базы данных, информационно-справочные системы:

1. Российское образование <http://www.edu>
2. Сайт Союза педиатров России <http://www.pediatr-russia.ru/>
3. Сайт Федеральной электронной медицинской библиотеки МЗ РФ <http://www.femb.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>
6. Регистр профессиональных стандартов <http://profstandart.rosmintrud.ru>
7. Сайт ЭМБ «Консультант врача. Электронная медицинская библиотека» <http://www.rosmedlib.ru>
8. Научная электронная библиотека (eLIBRARY.RU) – [http:// www.e-library.ru](http://www.e-library.ru)
9. Системы дистанционного и электронного обучения: Moodle
10. Сайт Общероссийского общества помощи больным муковисцидозом [http:// www.mukoviscidoz.org](http://www.mukoviscidoz.org) или <http://www.cf-rf.ru>
11. Медлайн <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/PubMed/>
12. Сайт Российской Академии педиатрии <http://www.academypediatrics.ru/products>
13. Информационно-образовательный портал для врачей <http://www.univadis.ru>
14. Сайт «Медицина для профессионалов» <http://www.medpro>
15. Сайт ВОЗ <http://www.who.com>

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 (ДГБ св.Ольги, детская поликлиника № 77)
- клинические базы ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России
- 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 тестового контроля.

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.

## 10. Оценочные средства

Примеры контрольных вопросов:

1. Организация работы клиники по лечению больных муковисцидозом
2. Профилактика внутрибольничного инфицирования
3. Молекулярно-генетические и биохимические основы патогенеза муковисцидоза.
4. Классификация муковисцидоза.
5. Клиническая картина муковисцидоза.
6. Варианты течения муковисцидоза.
7. Группы риска детей по муковисцидозу.
8. Дифференциальная диагностика заболеваний, сопровождающихся синдромом бронхиальной обструкции.
9. Методы диагностики муковисцидоза.
10. Возможные причины повышения хлоридов в потовой жидкости
11. Дифференциальная диагностика муковисцидоза.
12. Профилактика инфекционного процесса в бронхиальном дереве при муковисцидозе.
13. Общие принципы лечения муковисцидоза.
14. Понятие базисной терапии при муковисцидозе
15. Принципы назначения антибактериальных препаратов при муковисцидозе
16. Особенности высеваемой флоры при муковисцидозе
17. Значимость возбудителей бронхолегочного процесса для выбора антибактериальных препаратов и схем лечения при муковисцидозе
18. Клиническая и лабораторная диагностика кандидоза органов дыхания.
19. Способы введения антибактериальных препаратов
20. Ингаляционные антибактериальные препараты.
21. Кинезитерапия при муковисцидозе. Характеристика методик.