



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/

_____ 2021 года.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
ПО ТЕМЕ:
« МУКОВИСЦИДОЗ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПУЛЬМОНОЛОГИИ.
ОСОБЕННОСТИ ИНФЕКЦИОННОГО ПРОЦЕССА И ПРОТИВОЭПИДЕМИЧЕ-
СКИЕ
МЕРОПРИЯТИЯ»

Кафедра педиатрии и неонатологии

Специальность Педиатрия

Санкт-Петербург – 2021

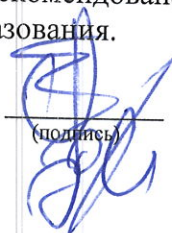
. Состав рабочей группы

по разработке дополнительной профессиональной программы повышения квалификации по теме «Муковисцидоз в педиатрической пульмонологии. Особенности инфекционного процесса и противоэпидемические мероприятия», 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 «Муковисцидоз в педиатрической пульмонологии. Особенности инфекционного процесса и противоэпидемические мероприятия» обсуждена на заседании кафедры педиатрии и неонатологии 15 июня 2021 г., протокол № 7 и рекомендована к реализации в системе непрерывного медицинского и фармацевтического образования.

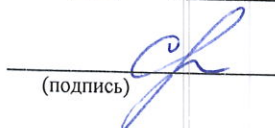
Заведующий кафедрой, профессор


(подпись)

/ Романюк Ф.П./
(расшифровка подписи)

Согласовано:

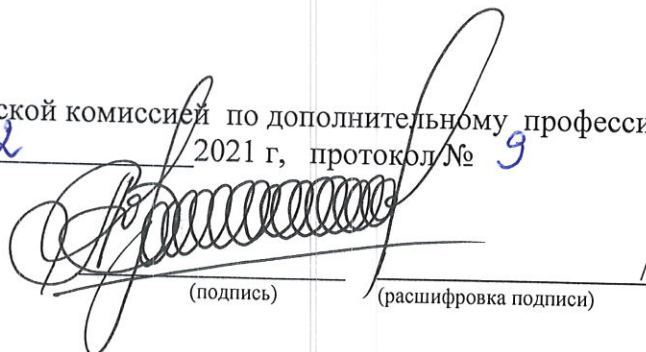
с отделом дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО СЗГМУ им.И.И. Мечникова Минздрава России «25» 11 2021 г.


(подпись)

/ Коврова С.А.
(расшифровка подписи)

Одобрено методической комиссией по дополнительному профессиональному образованию «14» 12 2021 г., протокол № 9

Председатель


(подпись)

(расшифровка подписи)

СОДЕРЖАНИЕ

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

2. Общие положения

2.1. Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации по теме «Муковисцидоз в педиатрической пульмонологии. Особенности инфекционного процесса и противоэпидемические мероприятия» (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 организации оказания медицинской помощи детям с муковисцидозом, своевременной диагностике заболевания, оптимизации лечения инфекционного процесса и профилактики инфицирования больных муковисцидозом, перспективах лечения.

- 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 (**Профессиональный стандарт:** 02.058 «Врач-пульмонолог», утвержден приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 19 марта 2019 года №154н; зарегистрировано в Минюсте Российской Федерации 12.04.2019 г., регистрационный № 54366, *трудовые функции:* 3.1.1., 3.1.2);

Инфекционные болезни (**Профессиональный стандарт:** 02.024 «Врач-инфекционист»; утвержден приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 14 марта 2018 года №135н.; Зарегистрировано в Минюсте Российской Федерации 02.04.2018 г., регистрационный № 50593; *трудовые функции:* 3.1.1., 3.1.2).

Основанием для включения дополнительных специальностей является то, что ведение пациентов с муковисцидозом осуществляется совместно врачом-педиатром и врачом-пульмонологом. Особенностью данного заболевания является наличие хронического воспалительного инфекционного процесса, которое требует участия в лечении пациента врача-инфекциониста.

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
«Муковисцидоз в педиатрической пульмонологии. Особенности инфекционного процесса и эпидемические мероприятия»	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» или 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». Профессиональная 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», 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 наличии профстандарта	Практический опыт	Умения	Знания
ВД 1. Диагностическая	ПК 1.1. Готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем	А/01.7 Обследование детей с целью установления диагноза	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; сбор анамнеза заболевания; оценивание состояния и самочувствия ребенка. Направление детей на лабораторное и инструментальное	устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком; составлять генеалогическое древо в пределах трех поколений родственников начиная с больного ребенка; получать информацию о наличии наследственных и хронических заболеваний у ближайших родственников и лиц, осуществляющих уход за ребенком; (наследственные и хронические заболевания); особенности диагностики и клинического течения заболеваний у детей раннего возраста; методика получения и информации о возрасте родителей в момент рождения ребенка, вредных привычках, работа с вредными и (или) опасными условиями труда, жилищных условиях; методика сбора и	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; методика получения и информации о возрасте родителей в момент рождения ребенка, вредных привычках, работа с вредными и (или) опасными условиями труда, жилищных условиях; методика сбора и

			обследование	в их	вредных	оценки	анамнеза
		<p>с соответствиями действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; при необходимости информирование родителей детей (их законных представителей) о готовности к лабораторному инструментальному обследованию; 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>с привычками (табакокурение, прием алкоголя, психоактивных веществ) в момент рождения ребенка, о профессиональных вредностях, жилищных условиях; получить информацию об анамнезе жизни ребенка (от какой беременности по счету, течении и беременности и родов, состоянии 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); методика получения и оценки информации о профилактических прививках (перечень и в каком возрасте) и поствакцинальных осложнениях (перечень и в каком возрасте), о результатах реакции Манту и диаскин-теста; получить информацию о жалобах, сроках начала заболевания, сроках первичного и повторного</p>	<p>привычках (табакокурение, прием алкоголя, психоактивных веществ) в момент рождения ребенка, о профессиональных вредностях, жилищных условиях; получить информацию об анамнезе жизни ребенка (от какой беременности по счету, течении и беременности и родов, состоянии 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); методика получения и оценки информации о профилактических прививках (перечень и в каком возрасте) и поствакцинальных осложнениях (перечень и в каком возрасте), о результатах реакции Манту и диаскин-теста; получить информацию о жалобах, сроках начала заболевания, сроках первичного и повторного</p>	<p>оценки 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); методика получения и оценки информации о профилактических прививках (перечень и в каком возрасте) и поствакцинальных осложнениях (перечень и в каком возрасте), о результатах Манту и диаскин-теста; методика сбора и оценки анамнеза болезни; методика оценки состояния и самочувствия</p>	<p>оценки 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); методика получения и оценки информации о профилактических прививках (перечень и в каком возрасте) и поствакцинальных осложнениях (перечень и в каком возрасте), о результатах Манту и диаскин-теста; методика сбора и оценки анамнеза болезни; методика оценки состояния и самочувствия</p>	<p>оценки 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); методика получения и оценки информации о профилактических прививках (перечень и в каком возрасте) и поствакцинальных осложнениях (перечень и в каком возрасте), о результатах Манту и диаскин-теста; методика сбора и оценки анамнеза болезни; методика оценки состояния и самочувствия</p>

			<p>направление детей на госпитализацию в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; оценка клинической картины болезни и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям; оценка клинической картины болезни и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям; проведение дифференциального диагноза с другими болезнями и постановка диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией</p>	<p>обращения, проведенной терапии; оценивать состояние и самочувствие ребенка, осматривать и оценивать кожные покровы, выраженность подкожно-жировой клетчатки, ногти, волосы, видимые слизистые, лимфатические узлы, органы и системы ребенка; лимфатические узлы, органы и системы ребенка; оценивать</p>	<p>ребенка, осмотра и оценки кожных покровов, выраженности подкожно-жировой клетчатки, ногтей, волос, видимых слизистых, лимфатических узлов, органов и систем организма ребенка с учетом анатомофизиологических и возрастных особенностей детей, определения и оценки массы тела и роста, индекса массы тела, определения и оценки показателей физического и психомоторного развития детей различных возрастных групп; анатомо-физиологические и возрастно-половые особенности детей; показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастно-половым</p>
--	--	--	--	---	---

			<p>оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям;</p> <p>обосновывать необходимость и объем лабораторного обследования детей; интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастным половым группам;</p> <p>обосновывать необходимость и объем инструментального обследования детей; интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастным половым группам;</p> <p>обосновывать необходимость и объем инструментального обследования детей на направлениях к врачам-специалистам;</p>	<p>группам; этиология и патогенез болезней и состояний у детей, клиническая симптоматика болезней и состояний с учетом возраста ребенка и исходного состояния здоровья; Клиническая картина болезней 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;</p> <p>клиническая картина болезней и состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам</p>
<p>болезней и проблем, связанных со здоровьем</p>				

				<p>необходимость направления детей на госпитализацию; пользоваться медицинской аппаратурой, которая входит в стандарт оснащения кабинета врача-педиатра в соответствии с порядком оказания медицинской помощи</p>	<p>с учетом обследования и действующих клинических рекомендаций (протоколами лечения), порядков оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; клиническая картина болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям; клиническая картина болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям; клиническая картина международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем</p>
ВД 2.	ПК- 2.1. - готовность к А/02.7		лечения болезней и	составлять план	правила получения

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

			<p>угрозы жизни пациента; оценка эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей</p>	<p>назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, и диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;</p> <p>медицинской помощи; назначать диетотерапию 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;</p>	<p>немедикаментозной терапии основных болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;</p> <p>механизм действия немедикаментозной терапии; медицинские показания и противопоказания к ее назначению; осложнения, вызванные ее применением; принципы назначения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния в соответствии с действующими клиническими</p>
--	--	--	---	---	--

				<p>разъяснять родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, и необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии; выполнять рекомендации по назначению медикаментозной и немедикаментозной терапии, назначенной ребенку врачами-специалистами; оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента соответствии с</p>	<p>рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; методы проведения санитарно-просветительной работы с родителями (законным представителем) и лицами, осуществляющими уход за ребенком, по вопросам использования медикаментозной и немедикаментозной терапии; принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков</p>
--	--	--	--	--	---

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

5. Календарный учебный график

Наименование разделов	Трудоемкость освоения (акад. час)			
	1 неделя	2 неделя	3 неделя	4 неделя
Организации оказания медицинской помощи детям с генетически детерминированными заболеваниями (муковисцидозом)	6			
Современные достижения и актуальные проблемы диагностики генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)	10			
Современные возможности и перспективы лечения инфекционного процесса при муковисцидозе. Профилактика инфицирования	16			
Итоговая аттестация	4			
Общая трудоемкость программы (час)	36			

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	Форма контроля								
			лекции		ОС	ПЗ		СЗ	Стажировка		
			аудиотлекции	ДОТЛекции	аудиот	аудиот	ДОТ(ЭО)	аудиот	ДОТ(ЭО)	аудиот	
1	Организации оказания медицинской помощи детям с генетически детерминированными заболеваниями	6	2			2		2			Промежуточный контроль (тестовый контроль)

	(муковисцидозом)											
1.1	Социальные гарантии для детей инвалидов	2	2									Текущий контроль (устный опрос)
1.2	Санпин 2.1.3678-20 введенный в РФ с 01.09.2021 применительно к пациентам с муковисцидозом	2						2				Текущий контроль (устный опрос)
1.3	Регистр пациентов с муковисцидозом в РФ – новая система, выборка данных	2				2						Текущий контроль (устный опрос)
2	Современные достижения и актуальные проблемы диагностики генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)	10	2			2		6				Промежуточный контроль (тестовый контроль)
2.1	Этиопатогенез и клиническая картина муковисцидоза	2	2									Текущий контроль (устный опрос)
2.2	Современные методы диагностики муковисцидоза. Дифференциальная диагностика	6				2		4				Текущий контроль (устный опрос)
2.3	Особенности микробиологической диагностики инфекционного процесса при муковисцидозе. Терминология. Методы. Стандарты	2						2				Текущий контроль (устный опрос)
3	Современные возможности и перспективы лечения инфекционного процесса при муковисцидозе. Профилактика инфицирования	16	4	-	6	4		2				Промежуточный контроль (тестовый контроль)
3.1	Поражение легких у пациентов муковисцидозом.	2	2									Текущий контроль (устный опрос)

	Особенности диагностики этих нарушений в разные возрастные периоды										
3.2	Нутритивный статус пациентов с муковисцидозом в настоящее время. Нутритивная поддержка и опасность метаболических нарушений.	2				2					Текущий контроль (устный опрос)
3.3	Лечебная физкультура у пациентов с муковисцидозом. Роль аппаратных методик, тренажеры и приспособления.	4			4						Текущий контроль (устный опрос)
3.4	Муколитическая терапия при муковисцидозе. Особенности ингаляционной терапии. Контроль качества аппаратуры.	2			2						Текущий контроль (устный опрос)
3.5	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Современные возможности ингаляционных антибиотиков	4				2		2			Текущий контроль (устный опрос)
3.6	Таргетная терапия и ее влияние на инфекционный процесс при муковисцидозе	2	2								Текущий контроль (устный опрос)
Всего		32	8		6	8		10			
Итоговая аттестация		4									Зачет
Общая трудоемкость		36									

7. Рабочая программа

по теме «Муковисцидоз в педиатрической пульмонологии. Особенности инфекционного процесса и противоэпидемические мероприятия»

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

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1	Социальные гарантии для детей инвалидов

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1.1	Законодательная база: федеральный закон о социальной защите инвалидов в РФ; федеральные и региональные законы по организации помощи пациентам с генетически обусловленными заболеваниями
1.1.1.1	Понятия инвалидности и социальной защиты. Правовой статус ребенка инвалида в праве социального обеспечения
1.1.1.2	Медикосоциальная экспертиза.
1.1.2	Организация оказания медицинской помощи больным муковисцидозом
1.1.3	Организация динамического наблюдения за больными.
1.1.4	Медицинское и лекарственное обеспечение (ДЛО) пациентов на амбулаторном и госпитальном этапах.
1.2	САНПИН 2.1.3678-20 введенный в РФ с 01.09.2021 применительно к пациентам с муковисцидозом
1.2.1	Основные положения санитарных правил СП 2.1.3678-20 для лечебно-профилактических учреждений
1.2.2	Организация работы центра (клиники) по лечению больных муковисцидозом согласно СП 2.1.3678-20.
1.2.2.1	Система планирования поступления больных в клинику
1.2.2.2	Принципы размещения больных, правила движения пациентов и персонала в отделении.
1.2.2.3	Правила нахождения больных муковисцидозом в стационаре
1.2.2.4	Профилактика инфекции. Профилактика внутрибольничного инфицирования
1.2.2.5	Дезинфекция в условиях стационара
1.2.2.6	Принципы и правила работы консультативного кабинета
1.3	Регистр пациентов с муковисцидозом в РФ – новая система, выборка данных
1.3.1	Цель создания регистра. Общая информация, представленная в регистре
1.3.2	Работа с регистром.
1.3.2.1	Критерии включения пациентов в регистр. Возрастная и половая структура больных муковисцидозом.
1.3.2.2	Данные представленные в регистре и динамика показателей, характеризующих здоровье детей

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

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1	Этиопатогенез и клиническая картина муковисцидоза
2.1.1	Определение. Этиология муковисцидоза
2.1.1.1	Генетические аспекты муковисцидоза. Типы генетических вариантов
2.1.1.2	Частота и распределение патогенных генетических вариантов у российских больных муковисцидозом
2.1.2	Патогенез муковисцидоза
2.1.3	Классификация муковисцидоза.
2.1.3.1	Основные формулировки.
2.1.3.2	Клиническая классификация муковисцидоза.
2.1.3.3	Дыхательная недостаточность: по патогенезу, по скорости развития, по степени тяжести.
2.1.3.4	Примеры формулировки диагноза.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1.4	Клиническая картина.
2.1.4.1	Клинические проявления, характерные для муковисцидоза
2.1.4.2	Клинические особенности проявлений муковисцидоза в различные возрастные периоды
2.2	Современные методы диагностики муковисцидоза. Дифференциальная диагностика
2.2.1	Диагностические критерии муковисцидоза
2.2.1.1	Неонатальный скрининг. Алгоритм скрининга в РФ. Организация
2.2.1.2	Показания и требования к молекулярно-генетическому тестированию.
2.2.1.3	Потовая проба. Интерпретация результатов. Пограничные результаты и рекомендации
2.2.1.4	Тесты определения разности назальных и кишечных потенциалов. Трактовка результатов исследования
2.2.2.	Диагностика муковисцидоза по клиническим признакам.
2.2.2.1	Группы риска для дифференциальной диагностики муковисцидоза
2.2.3	Дифференциальная диагностика муковисцидоза. Практика ошибок при диагностике
2.2.3.1	Заболевания, требующие дифференциальной диагностики с муковисцидозом
2.2.3.2	Дифференциальная диагностика заболеваний, сопровождающихся синдромом бронхиальной обструкции
2.3	Особенности микробиологической диагностики инфекционного процесса при муковисцидозе. Терминология. Методы. Стандарты
2.3.1	Микробиология и эпидемиология хронической респираторной инфекции при муковисцидозе
2.3.1.1	Алгоритм микробиологической диагностики
2.3.1.2	Микробиологические свойства основных возбудителей хронической респираторной инфекции. Антибиотикорезистентность
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. Оценка выделенных возбудителей
2.3.3	Выявление источника, путей и факторов передачи
2.3.4	Механизмы изменчивости основных возбудителей при хронической инфекции легких
2.3.5	Меры предосторожности для предотвращения распространения эпидемиологически важных патогенов у пациентов с муковисцидозом
2.3.6	Профилактика инфекционного процесса при муковисцидозе
2.3.6.1	Общие меры профилактики..
2.3.6.2	Дезинфекция в лечебных учреждениях и вне

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

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.1	Поражение легких у пациентов с муковисцидозом. Особенности диагностики этих нарушений в разные возрастные периоды
3.1.1	Характеристика бронхолегочных изменений.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.1.2	Особенности клинической картины в разные возрастные периоды
3.1.3	Оценка тяжести заболевания
3.1.4	Дыхательная недостаточность. Классификация дыхательной недостаточности.
3.1.4.1	Клиническая и лабораторная диагностика дыхательной недостаточности
3.1.4.2	Пульсоксиметрия. Проведение и оценка. Исследование газов крови и КОС. Оценка.
3.1.5	Инструментальные исследования.
3.1.5.1	Рентгенологические и ультразвуковые исследования. Компьютерная томография легких, придаточных пазух носа. Интерпретация результатов
3.1.6	Осложнения
3.1.7	Предупреждение рецидивов и хронизации бронхолегочного процесса. Выделение «групп повышенного риска»
3.1.8	Диспансерное наблюдение в амбулаторных условиях и особенности профилактики бронхолегочных заболеваний
3.2	Нутритивный статус пациентов с муковисцидозом в настоящее время. Нутритивная поддержка и опасность метаболических нарушений.
3.2.1	Диета при муковисцидозе
3.2.2	Мониторинг нутритивного статуса у больных
3.2.3	Причины недостаточности питания
3.2.4	Принципы нутритивной терапии у больных муковисцидозом
3.2.5	Коррекция нарушений нутритивного статуса. Диетологические и медикаментозные рекомендации
3.2.5.1	Дополнительное питание.
3.2.5.2	Коррекция потери соли и жидкости
3.2.5.3	Ферментотерапия. Витаминотерапия
3.2.6	Агрессивные методы нутритивной поддержки. Показания. Виды питательных смесей
3.3	Лечебная физкультура у пациентов с муковисцидозом. Роль аппаратных методик, тренажеры и приспособления.
3.3.1	Физические упражнения в возрастном аспекте. Цель назначения.
3.3.2	Кинезитерапия. Понятие. Общие принципы, методы и приемы проведения в разные возрастные периоды.
3.3.2.1	Характеристика основных методик кинезитерапии (постуральный дренаж, перкуссионный массаж грудной клетки, вибрационный жилет, контролируемое откашливание и др.)
3.3.2.2	Аппаратура и приспособления для кинезитерапии (приспособления для промывания носа, ингаляций, флаттер, дыхательные тренажеры, вибромассажеры, минибатут, гимнастические мячи, игровые приставки).
3.3.2.3	Особенности проведения методик кинезитерапии
3.3.3	Дезинфекция дыхательных тренажеров (при индивидуальном использовании и в стационаре)
3.4	Муколитическая терапия при муковисцидозе. Особенности ингаляционной терапии. Контроль качества аппаратуры.
3.4.1	Ингаляционная терапия. Способы
3.4.1.1.	Современные методы доставки аэрозолей: небулайзеры, дозированные ингаляторы, ингаляторы сухих форм, другие системы.
3.4.2	Небулайзеры, их характеристики и применение у детей разных возрастов.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.4.2.1	Возрастные особенности ингаляционной терапии. Выбор оптимального небулайзера для пациента конкретного возраста
3.4.3	Лекарственные препараты для ингаляционной терапии муковисцидоза.
3.4.4	Место муколитической терапии. Практическое использование мукоактивных препаратов при муковисцидозе. Классификация препаратов.
3.4.5	Профилактика инфицирования при ингаляционной терапии в стационаре и дома.
3.4.5.1	Правила и методы обработки и смены ингаляторов, небулайзеров и дыхательных тренажеров (при индивидуальном использовании и в стационаре)
3.4.5.2	Варианты дезинфекции
3.4.5.3	Правила обработки распылителей при небулайзерной терапии
3.5	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Современные возможности ингаляционных антибиотиков
3.5.1	Особенности антимикробной терапии при муковисцидозе. Показания к назначению. Пути введения
3.5.2	Фармакоконетика антибиотиков и особенности их проникновения в респираторный секрет при муковисцидозе
3.5.3	Назначение антибиотиков для первичной эрадикации и при обострении бронхолегочного процесса
3.5.3.1	Выбор антимикробных препаратов в зависимости от выделяемых возбудителей
3.5.3.2	Антибактериальная терапия при хронической синегнойной инфекции. Схемы эрадикации
3.5.3.3	Мониторинг антибиотикочувствительности и антибиотикорезистентности основных возбудителей хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолегочной системе при муковисцидозе.
3.5.4	Профилактическое назначение антибактериальной терапии
3.5.5	Ингаляционные антибактериальные препараты. Особенности ингаляторов. Дозировки препаратов.
3.5.5.1	Ингаляционная терапия синегнойной инфекции
3.5.5.2	Профилактика инфицирования при ингаляционной терапии. Аппаратура индивидуальная и стационарная
3.5.5.3	Разрабатываемые ингаляционные антибиотики
3.6	Таргетная терапия и ее влияние на инфекционный процесс при муковисцидозе
3.6.1	Понятие таргетной терапии.
3.6.2	Препараты и их действие/мишень. Законодательные акты
3.6.3	Показания к назначению. Влияние на инфекционный процесс.
3.6.4	Перспективы развития таргетной терапии

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	Социальные гарантии для детей инвалидов	1 1.1	очно	ПК-1.1; ПК-2.1
2	Этиопатогенез и клиническая картина муковисцидоза	2 2.1	очно	ПК-1.1
3.	Поражение легких у пациентов с муковисцидозом. Особенности диагностики этих нарушений в разные возрастные периоды	3 3.1	очно	ПК-1.1; ПК-2.1
4	Таргетная терапия и ее влияние на инфекционный процесс при муковисцидозе	3 3.6	очно	ПК-2.1

практические занятия:

№	Тема занятия	Содержание	Совершенствуемые компетенции
1	Регистр пациентов с муковисцидозом в РФ – новая система, выборка данных	1 1.3	ПК-1.1; ПК-2.1
2	Современные методы диагностики муковисцидоза. Дифференциальная диагностика	2 2.2	ПК-1.1
3	Нутритивный статус пациентов с муковисцидозом в настоящее время. Нутритивная поддержка и опасность метаболических нарушений.	3 3.2	ПК-1.1; ПК-2.1
4	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Современные возможности ингаляционных антибиотиков	3 3.5	ПК-2.1

Семинарские занятия:

№	Тема занятия	Содержание	Формируемые компетенции
1	САНПИН 2.1.3678-20 введенный в РФ с 01.09.2021 применительно к пациентам с муковисцидозом	1 1.2	ПК-2.1
2	Современные методы диагностики муковисцидоза. Дифференциальная диагностика	2 2.2	ПК-1.1
3	Особенности микробиологической диагностики инфекционного процесса при муковисцидозе. Терминология. Методы. Стандарты	2 2.3	ПК-1.1
4	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Современные	3 3.5	ПК-2.1

№	Тема занятия	Содержание	Формируемые компетенции
	ВОЗМОЖНОСТИ антибиотиков	ингаляционных	

обучающий симуляционный курс:

№	Тема занятия	Содержание	Методика проведения	Совершенствуемые компетенции
1.	Лечебная физкультура у пациентов с муковисцидозом. Роль аппаратных методик, тренажеры и приспособления.	3 3.3	Отработка практических навыков: виброжилеты, перкуSSIONеры. дыхательные тренажеры, флаттеры, минибатут, гимнастические мячи, игровые приставки, аутогенный дренаж, приемы перкуссии. Отработка практических навыков по дезинфекции тренажеров, аппаратов, приспособлений для кинезитерапии. Стандартизированные ситуационные задачи. Стандартизированный пациент	ПК-2.1
2.	Муколитическая терапия при муковисцидозе. Особенности ингаляционной терапии. Контроль качества аппаратуры.	3 3.4	Отработка практических навыков по диагностике ингаляторов (компрессоров) и распылителей ингаляционной терапии на компрессорных ингаляторах, спейсерах разного типа. Отработка практических навыков: обучение технике ингаляционной терапии на компрессорных ингаляторах, спейсерах разного типа. Отработка практических навыков по дезинфекции пикфлоуметров. Отработка	ПК-2.1

№	Тема занятия	Содержание	Методика проведения	Совершенствуемые компетенции
			практических навыков по применению и оценке пульсоксиметрии, пикфлоуметрии. Стандартизированные ситуационные задачи. Стандартизированный пациент.	

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

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-ECFS по диетотерапии при муковисцидозе у младенцев, детей и взрослых .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://mucoviscidoz.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>
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>
9. Системы дистанционного и электронного обучения: Moodle
10. Сайт Общероссийского общества помощи больным муковисцидозом <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.academyofpediatrics.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. Социальные гарантии для детей-инвалидов в РФ.
2. Регистр пациентов с муковисцидозом в РФ. Выборка данных.
3. САНПИН 2.1.3678-20 введенный с 01.09.2021 года применительно к пациентам с муковисцидозом. Основные положения.
4. Молекулярно-генетические и биохимические основы патогенеза муковисцидоза.
5. Классификация муковисцидоза.
6. Клиническая картина муковисцидоза.
7. Варианты течения муковисцидоза.
8. Поражение легких у пациентов с муковисцидозом.
9. Особенности диагностики поражения легких при муковисцидозе в разные возрастные периоды.
10. Группы риска детей по муковисцидозу.
11. Дифференциальная диагностика заболеваний, сопровождающихся синдромом бронхиальной обструкции.
12. Методы диагностики муковисцидоза.
13. Возможные причины повышения хлоридов в потовой жидкости
14. Дифференциальная диагностика муковисцидоза.
15. Особенности микробиологической диагностики инфекционного процесса при муковисцидозе.
16. Профилактика инфекционного процесса в бронхиальном дереве при муковисцидозе.
17. Нутритивный статус пациентов с муковисцидозом в настоящее время.
18. Общие принципы лечения муковисцидоза.
19. Понятие базисной терапии при муковисцидозе
20. Принципы назначения антибактериальных препаратов при муковисцидозе
21. Особенности высеваемой флоры при муковисцидозе
22. Значимость возбудителей бронхолегочного процесса для выбора антибактериальных препаратов и схем лечения при муковисцидозе
23. Способы введения антибактериальных препаратов
24. Ингаляционные антибактериальные препараты. Современные возможности.
25. ЛФК у пациентов с муковисцидозом. Роль аппаратных методик.
26. Особенности проведения кинезитерапии в разные возрастные периоды.
27. Ингаляционная терапия. Методы доставки аэрозолей. Контроль качества аппаратуры.
28. Профилактика инфицирования при применения ингаляторов. Способы дезинфекции
29. Мукоактивные препараты Применение мукоактивных препаратов при муковисцидозе
30. Патогенез поражения легких при муковисцидозе

31. Нутритивная поддержка пациентов с муковисцидозом и опасность метаболических нарушений.
32. Диагностика недостаточности питания у больных муковисцидозом
33. Назначение ферментных препаратов при муковисцидозе
34. Характеристика смесей для сипинга
35. Профилактика инфекционного процесса у больных муковисцидозом
36. Организация работы клиники по лечению больных муковисцидозом
37. Профилактика внутрибольничного инфицирования
38. Перспективы лечения муковисцидоза в современных условиях
39. Таргетная терапия при муковисцидозе и её влияние на инфекционный процесс.

Примеры заданий, выявляющие практическую подготовку обучающегося:

1. Проведите осмотр и физикальное обследование детей разных возрастных групп и выявите ранние клинические симптомы респираторной патологии;
2. Проведите осмотр и определите клинические симптомы, позволяющие заподозрить респираторное заболевание и провести дифференциальный диагноз;
3. Соберите генеалогический анамнез, составьте графическое изображение родословной;
4. Перечислите необходимые для диагностики респираторной патологии лабораторные методы и интерпретируйте результаты исследования, необходимые для постановки диагноза и выбора стратегии терапии;
5. Интерпретируйте результаты лабораторных исследований (клинические и биохимические анализы крови и мочи, газов крови и КОС, параметры иммунологического исследования, посевы мокроты, копрологические исследования);
6. Оцените и проанализируйте результаты анализа мокроты: макроскопия, микроскопия, посев, цитология, титры высеваемых патогенов;
7. Представьте методику проведения потовой пробы
8. Оцените физическое развитие пациента. Рассчитайте и оцените индекс массы тела (ИМТ)
9. Назначьте диету ребенку с муковисцидозом и заместительную терапию недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы
10. Определите показания и противопоказания к проведению рентгенологических методов исследований;
11. Оцените состояние легочной ткани, сердца, внутригрудных лимфатических узлов на рентгенограммах грудной клетки.
12. Проведите и оцените данные пульсоксиметрии.
13. Перечислите методы очищения дыхательных путей;
14. Перечислите современных методов лекарственной терапии при муковисцидозе;
15. Представьте методики проведения ингаляционной терапии с различными лекарственными препаратами, включая антибактериальные;
16. Перечислите методики проведения кинезитерапии в разные возрастные периоды и при различной степени тяжести заболеваний и покажите;
17. Составьте план базисной терапии пациента с муковисцидозом;
18. Перечислите мероприятия для профилактики инфицирования пациентов с муковисцидозом в амбулаторных условиях;
19. Перечислите средства дезинфекции
20. Перечислите мероприятия для профилактики инфицирования пациентов с муковисцидозом в условиях стационара;

21. Проведите осмотр детей различного возраста с бронхообструктивным синдромом и подозрением на муковисцидоз, требующего проведения дифференциально-диагностических мероприятий для уточнения нозологической формы заболевания;
22. Проведите клинический разбор истории болезни стандартизированного пациента с муковисцидозом

Примеры тестовых заданий:

Инструкция: выберите один правильный ответ.

1. Муковисцидоз наследуется?

- А) Аутосомно-рецессивно
- Б) Аутосомно-доминантно
- В) Сцеплено с X-хромосомой
- Г) Сцеплено с Y-хромосомой

Инструкция: выберите один правильный ответ.

2. Белок CFTR является структурным компонентом:

- А) Натриевого канала
- Б) Магниевого канала
- В) Кальциевого канала
- Г) Хлорного канала

Инструкция: выберите один правильный ответ.

3. Симптомами муковисцидоза могут быть следующие, кроме :

- А) Выпадение прямой кишки
- Б) Учащенное мочеиспускание
- В) Навязчивый кашель
- Г) Белково-энергетическая недостаточность

Инструкция: выберите один правильный ответ.

4. Ген CFTR локализуется в хромосоме?

- А) 5
- Б) 7
- В) 9
- Г) 11

Инструкция: выберите один правильный ответ.

5. Какой препарат, применяемый при терапии муковисцидоза, является стимулятором выработки легочного сурфактанта:

- А) Ацетилцистеин
- Б) Маннитол
- В) Амброксол
- Г) Дорназа альфа

Инструкция: выберите один правильный ответ.

6. Осложнениями муковисцидоза со стороны органов дыхания являются:

- А) Гемосидероз легких
- Б) Трахеобронхомаляция
- В) Синдром Картагенера
- Г) Аллергический бронхолегочный аспергиллез

Инструкция: выберите один правильный ответ.

8. 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. Ваш предположительный диагноз:

- А) Целиакия
- Б) Муковисцидоз
- В) Экссудативная энтеропатия
- Г) Непереносимость белков коровьего молока

9. Инструкция: установите соответствие.

Тип вентиляционных нарушений:

- А) Обструктивный
- Б) Рестриктивный

Характер одышки:

- 1. Удлиненный шумный выдох
- 2. Дыхание поверхностное, учащенное
- 3. Западение яремной ямки на вдохе
- 4. Западение межреберных промежутков на выдохе

ответ: А -1, 4; Б – 2, 3

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. Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 27 марта 2017 г. N 306н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-педиатр участковый".

10. Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 11 марта 2019 г. N 154н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-пульмонолог".

11. Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 14 марта 2018 года №135н. «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-инфекционист».

12. Приказ Минздрава России от 20.12.2012 №1206н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при кистозном фиброзе».

13. Приказ Минздрава России от 28.12.2012 №1605н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при кистозном фиброзе».