



Министерство здравоохранения Российской Федерации

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования

"Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова"
Министерства здравоохранения Российской Федерации

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



УТВЕРЖДАЮ

И.о. Ректора

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

О.Г. Хурцилава/

2017 года.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
ПО ТЕМЕ
«АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ СОВРЕМЕННЫХ ПОДХОДОВ ДИАГНОСТИКИ И
ЛЕЧЕНИЯ ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ
(МУКОВИСЦИДОЗ)»**

Кафедра педиатрии и неонатологии
Специальность «Пульмонология»

Санкт-Петербург – 2017

СОДЕРЖАНИЕ

1. Состав рабочей группы	3
2. Общие положения.....	4
3. Характеристика программы.....	4
4. Планируемые результаты обучения.....	5
5. Календарный учебный график.....	7
6. Учебный план.....	7
7. Рабочая программа.....	8
8. Организационно-педагогические условия реализации программы.....	13
9. Формы контроля и аттестации.....	15
10. Оценочные средства	15
11. Нормативные правовые акты.....	18

1. Состав рабочей группы

по разработке дополнительной профессиональной программы повышения квалификации по теме «Актуальные вопросы современных подходов диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)», специальность «Пульмонология»

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

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

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

Согласовано:

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

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

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

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

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

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

2. Общие положения

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

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

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

2.4. Задачи Программы:

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

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

3. Характеристика программы

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

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

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

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

3.4. Содержание Программы построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модуля являются разделы. Каждый раздел модуля подразделяется на темы, каждая тема – на элементы, каждый элемент – на подэлементы.

Для удобства пользования Программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела (например, 1), на втором – код темы (например, 1.1), далее – код элемента (например, 1.1.1), затем – код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка вносит определенный порядок в перечень вопросов, содержащихся в Программе, что, в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом обеспечении Программы.

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

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

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

профессиям и специальностям.

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

3.8. Организационно-педагогические условия реализации Программы включают:

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

4. Планируемые результаты обучения

4.1. Требования к квалификации:

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

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

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

У обучающегося совершенствуются следующие профессиональные компетенции (далее – ПК)

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

- способность и готовность назначать адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии (ПК-2)

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

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

- способность и готовность применять современные (включая высокотехнологичные) средства и методы лечения при генетически детерминированных заболеваниях (муковисцидозе), оценивать их эффективность (ПК- 3);

- способность и готовность знать и применять нормативную документацию, принятую в сфере охраны здоровья детей с генетически детерминированными заболеваниями (национальные клинические рекомендации и стандарты, действующие международные и отечественные классификации, международные клинические рекомендации) и организовывать рабочее место врача с использованием информационно-коммуникативной сети «Интернет» (ПК-4).

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

В результате освоения Программы слушатель должен:

- усовершенствовать следующие **необходимые знания**:

порядки оказания медицинской помощи детям с генетически детерминированными заболеваниями;

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

клиническая симптоматика и поражение бронхолегочной системы, других органов и систем; клиническая картина,

особенности течения осложнения заболевания;

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

механизм действия основных групп лекарственных препаратов;

организация и реализация лечебного питания детей в зависимости от возраста; методы реабилитации

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

- приобрести следующие необходимые знания:

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

современные (включая высокотехнологичные) средства и методы лечения;

- усовершенствовать следующие необходимые умения:

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

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

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

назначать диетотерапию с учетом возраста детей и клинической картины заболевания;

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

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

- приобрести следующие необходимые умения:

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

пользоваться необходимой медицинской аппаратурой;

применять современные (включая высокотехнологичные) средства и методы лечения с учетом возраста детей и клинической картины заболевания и оценивать эффективность и безопасность;

- усовершенствовать следующие необходимые практические навыки:

осмотр детей в соответствии с действующей методикой,

направления на лабораторное, инструментальное обследование и консультацию к врачам –специалистам в соответствующими стандартами медицинской помощи; постановка диагноза; проведение диспансерного наблюдения; проведение профилактических мероприятий; проведение анализа показателей заболеваемости, инвалидности; ведение

медицинской документации и оформление документации, необходимой для проведения медико-социальной экспертизы детей;

- приобрести следующие необходимые практические навыки:

разработка плана лечения и назначение современных (включая высокотехнологичные) средств и методов лечения с учетом возраста детей и клинической картины заболевания и оценивать эффективность и безопасность; назначение диетотерапии в соответствии с возрастом детей и клинической картиной заболевания

5. Календарный учебный график

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

6. Учебный план

Категория обучающихся: врачи- пульмонологи

Трудоемкость: 36 акад. часов

Форма обучения: очная

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

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ, СЗ, ЛЗ	СР	ДО	
	детерминированными заболеваниями (муковисцидозом)							
2.1	Инновационные компьютерные технологии в практике врача-пульмонолога	4	-	-	4	-	-	Текущий контроль (опрос)
2.2	Классификация и клиническая картина муковисцидоза. Легочная форма муковисцидоза.	2	2	-	-	-	-	Текущий контроль (опрос)
2.3	Поражение легких при муковисцидозе. Микотические осложнения муковисцидоза.	2			2			Текущий контроль (опрос)
2.4	Диагностика муковисцидоза. Методы диагностики легочных изменений.	4		2	2			Текущий контроль (опрос)
2.5	Дифференциальная диагностика муковисцидоза.	2			2			Текущий контроль (опрос)
2.6	Общие принципы лечения муковисцидоза и принципы лечения бронхолегочного процесса. Перспективы лечения муковисцидоза в современных условиях	2	2					Текущий контроль (опрос)
2.7	Питание пациентов с муковисцидозом. Взаимосвязь нутриционного статуса и респираторной функции.	2	-		2			Текущий контроль (опрос)
2.8	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Современные возможности оптимального выбора и путей введения.	4			4			Текущий контроль (опрос)
2.9.	Практика современной ингаляционной терапии. Мукоактивные препараты	2		2				Текущий контроль (опрос)
2.10	Кинезитерапия при муковисцидозе	2		2				Текущий контроль (опрос)
2.11.	Профилактика инфекционного процесса и санаторное лечение при муковисцидозе	2	2					Текущий контроль (опрос)
Итоговая аттестация		4	-	-	4	-	-	Зачет
Всего		36	8	6	22	-	-	

7. Рабочая программа

по теме «Актуальные вопросы современных подходов диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)»,

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

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1	Современное нормативное правовое обеспечение в сфере оказания медицинской помощи детям с генетически обусловленными заболеваниями
1.1.1	Законодательная база по организации помощи пациентам с генетически обусловленными заболеваниями. Медико-социальная экспертиза. Понятие инвалидности. Формулировка диагноза для подачи документов на МСЭК.
1.1.1.1	Лекарственное обеспечение (ДЛО) пациентов на амбулаторном и госпитальном этапах.
1.1.1.2	Проблемы медико-социальной экспертизы у пациентов с муковисцидозом
1.2	Организация и формы работы клиники (центра) по лечению больных муковисцидозом. Пациентские организации
1.2.1	Стандартная документация и программы ПК.
1.2.1.1	Базы данных больных. Программы для учета пациентов. Программы для расчёта потребностей пациентов.
1.2.1.2	Система планирования поступления больных в клинику.
1.2.1.3.	Взаимосвязь учреждений города по обеспечению пациентов лекарственной терапией.
1.2.2	Взаимодействие с пациентскими организациями.

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

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1	Инновационные компьютерные технологии в практике врача-пульмонолога
2.1.1	Единая государственная информационная система в сфере здравоохранения.
2.1.1.1	Использование компьютерных технологий в практике врача-пульмонолога
2.1.1.2	Сайты Союза педиатров и Moodle СЗГМУ им.И.И.Мечникова
2.2	Классификация и клиническая картина муковисцидоза. Легочная форма муковисцидоза
2.2.1	Классификация заболевания для Международной классификации болезней нового пересмотра
2.2.2.	Клиническая классификация муковисцидоза. Легочная форма.
2.2.2.1	Поражение органов и систем при муковисцидозе.
2.2.3.	Возрастные особенности клинических проявлений муковисцидоза
2.2.3.1	Варианты манифестации заболевания
2.2.4	Варианты течения заболевания
2.2.4.1	Различные проявления заболевания в зависимости от генетических особенностей
2.2.4.2	Редкие варианты проявления заболевания (редкие синдромы)
2.3.	Поражение легких при муковисцидозе. Микотические осложнения

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
	муковисцидоза.
2.3.1	Патогенез поражения легких при муковисцидозе
2.3.1.1	Воспаление на ранних этапах развития заболевания и при прогрессировании заболевания
2.3.2.	Бронхообструктивный синдром в разные возрастные периоды.
2.3.2.1	Патогенез. Гиперактивность бронхиального дерева и аллергические проявления при муковисцидозе.
2.3.3.	Особенности высеваемой флоры при муковисцидозе. Обострение бронхолегочного процесса.
2.3.3.1	Общие тенденции инфекционного процесса в разные возрастные периоды и изменение флоры в современных условиях
2.3.4	Микологические аспекты. Значимость микологических агентов. Критерии диагностики
2.3.5	Критерии обострения вторичного хронического бронхита
2.3.5.1	Типы обострения и диагностика обострения
2.3.6	Формирование легочного сердца у больных муковисцидозом
2.3.6.1	Формы. Клиническая картина. Синдромы. Осложнения. Тактика ведения пациентов.
2.4	Диагностика муковисцидоза. Методы диагностики легочных изменений.
2.4.1	Генетическое тестирование. Пренатальная и неонатальная диагностика. Панкреатическая эластаза кала.
2.4.2	Потовая проба. Постановка
2.4.2.1	Интерпретация результатов потового теста.
2.4.2.2	Ошибки при проведении потовой пробы
2.4.2.3	Возможные причины повышения хлоридов в потовой жидкости
2.4.3	Роль функциональных, эндоскопических и лучевых методов в диагностике нарушений легких
2.4.3.1	Исследование и оценка функции внешнего дыхания (спирография). Оценка. Бронхопровокационные пробы. Оценка.
2.4.3.2	Пульсоксиметрия. Проведение и оценка. Исследование газов крови и КОС. Оценка.
2.4.3.3	Риноскопия. Компьютерная томография легких, придаточных пазух носа
2.4.4.	Диагностическая значимость посевов мокроты, смывов из ротоглотки, индуцированной мокроты, бронхосмывов
2.4.4.1	Состав бронхиального секрета и его формирование. Патология мукоцилиарного клиренса при муковисцидозе
2.4.4.2	Методы исследования мукоцилиарного клиренса и свойств мокроты.
2.4.4.3	Методы сбора мокроты, в том числе индуцированной
2.4.4.4	Чувствительность микрофлоры в течение жизни пациента. Значение титров высеваемых микробных агентов.
2.5	Дифференциальная диагностика муковисцидоза
2.5.1	Клинические проявления, требующие дифференциального диагноза с муковисцидозом
2.5.1.1	Клинические проявления, требующие дифференциального диагноза с муковисцидозом в грудном, дошкольном, школьном и подростковом возрасте
2.5.1.2	Рецидивирующий бронхообструктивный синдром, рецидивирующий и хронический бронхиты, бронхоэктазы, бронхиальная астма, хронический синусит.
2.5.2	Практика ошибок при диагностике муковисцидоза

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.6	Общие принципы лечения муковисцидоза и принципы лечения бронхолегочного процесса. Перспективы лечения муковисцидоза в современных условиях
2.6.1	Стандарты терапии больных муковисцидозом (Европейский консенсус и Российские клинические рекомендации). Понятие базисной терапии
2.6.1.1	Ведение пациентов с впервые выявленным заболеванием.
2.6.2	Принципы лечения исходя из патогенеза заболевания
2.6.2.1	Терапия ферментами поджелудочной железы. Препараты для лечения нарушений функции печени. Антибактериальная терапия.
2.6.3	Средства, применяемые для лечения бронхолегочного процесса. Принципы.
2.6.3.1	Антибиотики, мукоактивные препараты. Дорназа альфа, бронхолитики, ингаляционные и системные глюкокортикостероиды, теофиллины, кардиотрофики. Длительная кислородотерапия на дому.
2.6.3.2	Методики, применяемые для лечения бронхолегочного процесса.
2.6.3.3	Физические методы лечения, аппаратура индивидуальная и стационарная.
2.6.4.	Терапия бронхолегочных осложнений.
2.6.5	Перспективы лечения муковисцидоза и основные направления лечения: генная терапия, перспективы применения препаратов, нормализующих ионный транспорт при различных вариантах мутаций. Текущие исследования.
2.6.5.1	Ингаляционные антибактериальные препараты
2.6.6	Пересадка легких
2.6.7	Продолжительность жизни пациентов при внедрении определенных методик лечения
2.6.8	Перспективы применения методов реабилитации
2.6.8.1	Медицинские, социальные, психологические
2.7	Питание пациентов с муковисцидозом. Взаимосвязь нутриционного статуса и респираторной функции.
2.7.1	Стандарты питания пациентов с муковисцидозом (Европейский консенсус). Назначение ферментных препаратов
2.7.1.1	Диетотерапия пациентов с муковисцидозом в амбулаторных условиях и в стационаре
2.7.2	Недостаточность питания и взаимосвязь с функцией внешнего дыхания
2.7.2.1	Оценка питания, факторы недостаточности питания. Диагностика недостаточности питания. Расчет индекса массы тела. Оценка обеспеченности витаминами и минералами
2.7.3	Коррекция выявляемых нарушений
2.7.3.1	Назначение ферментов при обычном питании, расчёт дозы. Характеристика различных препаратов
2.7.4	Высококалорийные смеси для сипинга
2.7.4.1	Характеристика смесей. Особенности применения. Дозировка
2.7.4.2	Дозировка ферментов при назначении различных смесей
2.7.5	Высококалорийные смеси для энтерального питания.
2.7.5.1	Характеристика смесей. Показания к применению
2.7.5.2	Системы для введения смесей. Постановка зонда. Гастростома
2.8	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Современные возможности оптимального выбора и путей введения.
2.8.1	Принципы назначения антибактериальных препаратов. Показания.
2.8.1.1	Группы препаратов, показания, дозировки, сочетание.
2.8.2	Пути введения. Пероральное, парентеральное, ингаляционное введение.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.8.2.1	Ингаляционные антибактериальные препараты. Особенности ингаляторов. Дозировки препаратов. Воздействие на функцию легких
2.8.2.2	Техника и особенности внутривенного введения. Постановка внутривенного катетера, уход. Порт-системы. Возможности катетеризации центральных вен
2.8.2.3	Возможности усиления эффекта при длительной внутривенной инфузии
2.8.3	Классификация синегнойной инфекции и тактика лечебных мероприятий
2.8.3.1	Подходы к лечению первичного высева синегнойной палочки и хронической инфекции.
2.8.3.2	Антибактериальные препараты с преимущественным действием на стафилококк и синегнойную инфекцию
2.9.	Практика современной ингаляционной терапии. Мукоактивные препараты
2.9.1	Методы доставки аэрозолей: небулайзеры, дозированные ингаляторы, ингаляторы сухих форм, другие системы.
2.9.1.1	Особенности ингаляционных частиц. Влияние особенностей дыхательных путей.
2.9.1.2	Небулайзеры, их характеристики и применение у детей разных возрастов.
2.9.1.3	Выбор оптимального небулайзера для пациента конкретного возраста
2.9.2	Возрастные особенности ингаляционной терапии.
2.9.2.1	Дозирующие аэрозольные ингаляторы и их применение у детей разных возрастных групп
2.9.3	Лекарственные препараты для различных ингаляционных устройств.
2.9.4.	Муколитическое лечение. Практическое использование мукоактивных препаратов при муковисцидозе
2.9.4.1	Классификация мукоактивных препаратов. Отхаркивающие, муколитики, мукорегуляторы, поверхностно-активные вещества.
2.9.5.	Профилактика инфицирования при ингаляционной терапии в стационаре и дома.
2.9.5.1	Правила обработки распылителей при небулайзерной терапии. Варианты дезинфекции. Инфицирование распылителей при их различной обработке
2.10	Кинезитерапия при муковисцидозе
2.10.1	Общие принципы, методы и приемы проведения
2.10.1.1	Техника очищения дыхательных путей.
2.10.1.2	Аутогенный дренаж, приемы перкуссии. Положительное давление на выдохе
2.10.2	Аппаратура и приспособления для кинезитерапии
2.10.2.1	Приспособления для промывания носа, ингаляций, флаггер, дыхательные тренажеры, вибромассажеры, минибатут, гимнастические мячи, игровые приставки
2.10.3	Характеристика методик кинезитерапии. Особенности проведения в разные возрастные периоды
2.11	Профилактика инфекционного процесса и санаторное лечение при муковисцидозе
2.11.1	Общие противоэпидемические мероприятия
2.11.2	Меры по защите передачи инфекций в стационаре и в амбулаторных условиях
2.11.2.1	Разделение потока больных.
2.11.2.2	Организация приема пациентов в поликлинике
2.11.3	Профилактика инфекций вне стен лечебных учреждений
2.11.4	Общие принципы санаторного лечения
2.11.4.1	Показания и противопоказания для санаторного лечения. Эффективность
2.11.4.2	Формирование группы, сопровождение.

8. Организационно-педагогические условия реализации программы

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

лекционные занятия

№	Тема лекции	Содержание	Совершенствуемые компетенции
1.	Современное нормативное правовое обеспечение в сфере оказания медицинской помощи детям с генетически обусловленными заболеваниями.	1 1.1	ПК-4
2.	Классификация и клиническая картина муковисцидоза. Легочная форма муковисцидоза	2 2.2	ПК-1, ПК-4
3.	Общие принципы лечения муковисцидоза и принципы лечения бронхолегочного процесса. Перспективы лечения муковисцидоза в современных условиях	2 2.6	ПК-2, ПК-3, ПК-4
4.	Профилактика инфекционного процесса и санаторное лечение при муковисцидозе	2 2.11	ПК-2. ПК-3

практические занятия:

№	Тема практического занятия	Содержание	Совершенствуемые компетенции
1.	Организация работы клиники (центра) по лечению больных муковисцидозом	1 1.2	ПК-1, ПК-2, ПК-4
2.	Инновационные компьютерные технологии в практике врача-пульмонолога	2 2.1	ПК-4
3.	Классификация и клиническая картина муковисцидоза.	2 2.2	ПК-1, ПК-4
4.	Поражение легких при муковисцидозе. Микотические осложнения муковисцидоза.	2 2.3	ПК-1, ПК-4
5	Диагностика муковисцидоза. Методы диагностики легочных изменений.	2 2.4	ПК-1, ПК-4
6	Дифференциальная диагностика муковисцидоза	2 2.5	ПК-1, ПК-3
7	Питание пациентов с муковисцидозом. Взаимосвязь нутриционного статуса и респираторной функции.	2 2.7	ПК-3, ПК-1, ПК-4
8	Антибактериальная терапия при муковисцидозе. Современные возможности оптимального выбора и путей введения.	2 2.8	ПК-2, ПК-3, ПК-4

обучающий симуляционный курс:

№	Тема практического занятия	Содержание	Совершенствуемые компетенции
1.	Диагностика муковисцидоза. Методы диагностики легочных изменений.	Отработка практических навыков (постановка потовых проб, спирография, пульсоксиметрия, пикфлоуметрия, бронхопровокационные пробы) Стандартизированные ситуационные задачи	ПК-1, ПК-4
2.	Практика современной ингаляционной терапии. Мукоактивные препараты	Отработка практических навыков (порт-системы, внутривенные катетеры, метод ингаляционной терапии) Стандартизированные	ПК-2, ПК-3

№	Тема практического занятия	Содержание	Совершенствуемые компетенции
		ситуационные задачи	
3	Кинезитерапия при муковисцидозе	Отработка практических навыков (приспособления для ингаляций, флаттер, дыхательные тренажеры, вибромассажеры, минибатут, гимнастические мячи, игровые приставки, аутогенный дренаж, приемы перкуссии; положительное давление на выдохе). Стандартизированные ситуационные задачи	ПК-2, ПК-3, ПК-4

8.2 Учебно-методическое и информационное обеспечение.

Основная литература:

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

Дополнительная литература:

1. Орлов А.В., Симонова О.И., Рославцева Е.А., Шадрин Д.И. Муковисцидоз (клиническая картина, диагностика, лечение, реабилитация, диспансеризация). Учебное пособие– СПб.: Из-во СЗГМУ им. И.И.Мечникова, 2014. – 160 с.
2. Национальный консенсус по муковисцидозу. Педиатрия имени Г.Н.Сперанского. 2014. т.93. №4- стр 107 – 122
3. Инзель Т.Н. Дифференциальный диагноз генетически детерминированных синдромов и наследственных заболеваний. – М.: МИА, 2016. – 192 с.
4. Педиатрия: Национальное руководство//Под ред.А.А.Баранова.- М.:ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 768 с.
5. Федеральное руководство по использованию лекарственных средств (формулярная система). Выпуск XVI.-М.: «Эхо», 2015 – 1016 с.
6. Розина Н.Н., Мизерницкий Ю.Л. Орфанные заболевания легких у детей - М: Медпрактика, 2015. – 240с.

Базы данных, информационно-справочные системы:

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

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

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

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

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

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

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

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

9. Формы контроля и аттестации

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

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

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

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

10. Оценочные средства

Тематика контрольных вопросов:

1. Организация работы клиники по лечению больных муковисцидозом
2. Молекулярно-генетические и биохимические основы патогенеза муковисцидоза
3. Классификация муковисцидоза
4. Клиническая картина муковисцидоза.
5. Варианты течения муковисцидоза
6. Группы риска детей по муковисцидозу
7. Перечислите методы диагностики муковисцидоза
8. Возможные причины повышения хлоридов в потовой жидкости
9. Дифференциальная диагностика муковисцидоза
10. Общие принципы лечения муковисцидоза
11. Понятие базисной терапии
12. Принципы назначения антибактериальных препаратов при муковисцидозе

13. Особенности высеваемой флоры при муковисцидозе
14. Значимость возбудителей бронхолегочного процесса для выбора антибактериальных препаратов при муковисцидозе.
15. Способы введения антибактериальных препаратов
16. Кинезитерапия при муковисцидозе. Характеристика методик
17. Особенности проведения кинезитерапии в разные возрастные периоды
18. Ингаляционная терапия. Методы доставки аэрозолей.
19. Применение мукоактивных препаратов при муковисцидозе.
20. Перспективы лечения муковисцидоза в современных условиях.
21. Патогенез поражения легких при муковисцидозе.
22. Легочное сердце.
23. Поражение печени при муковисцидозе
24. Частота, диагностика и возможности лечебных мероприятий при портальной гипертензии.
25. Диетотерапия пациентов с муковисцидозом.
26. Диагностика недостаточности питания
27. Назначение ферментов поджелудочной железы, расчет дозы. Характеристика препаратов
28. Характеристика смесей для сипинга
29. Энтеральное питание. Показания. Смеси для энтерального питания.
30. Профилактика инфекционного процесса у больных.
31. Санаторно-курортное лечение больных муковисцидозом.

Задания, выявляющие практическую подготовку обучающегося:

1. Сбор генеалогического анамнеза, графическое изображение родословной.
2. Методика проведения потовой пробы.
3. Методика проведения и оценка спирографии.
4. Методика проведения и оценка пульсоксиметрии.
5. Исследование газов крови и КОС. Оценка результатов.
6. Методики проведения кинезитерапии.
7. Оценка физического развития. Расчет и оценка индекса массы тела (ИМТ).
8. Назначение диеты, алгоритм выбора лечебного питания у больных муковисцидозом различного возраста
9. Диетологические рекомендации по ведению больных муковисцидозом в зависимости от их физического статуса
10. Заместительной терапии недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы.
11. Составление индивидуального плана реабилитации пациентов с муковисцидозом.
12. Осмотр детей различного возраста с выявлением клинических проявлений, требующих дифференциального диагноза с генетически обусловленными заболеваниями (муковисцидозом)
13. Клинический разбор истории болезни стандартизированного пациента с генетически обусловленными заболеваниями (муковисцидозом).
14. Оценка параметров клинического, биохимического анализов крови, данных копрологического исследования и общего анализа мочи.
15. Выбор и назначение антибактериальных препаратов пациентам с муковисцидозом в зависимости от вида высеваемых возбудителей респираторной инфекции, фазы заболевания, продолжительности инфекционного процесса.

Тестовые задания:

Инструкция: выберите один правильный ответ.

1. Ингаляционная терапия предполагает воздействие на:

- А) воспаленную слизистую оболочку
- Б) продукцию секрета
- В) вязкость секрета
- Г) бронхоспазм
- Д) все выше перечисленное

Правильный ответ: Д

Инструкция: выберите один правильный ответ.

2. В камере небулайзера возможно смешивать:

- А) антибиотики и кортикостероиды
- Б) бронхолитики и кортикостероиды
- В) пульмозим и бронхолитики
- Г) антибиотики и пульмозим
- Д) кромогликат и кортикостероиды

Правильный ответ: Б

Инструкция: выберите один правильный ответ.

3. Калорийность рациона у больных муковисцидозом должна составлять от нормы

- А) 80 – 90%
- Б) 100 – 120%
- В) 120 – 140%
- Г) 140 – 170%
- Д) 150 – 190%

Правильный ответ: Д

Инструкция: выберите один правильный ответ.

4. К беспропеллентным ингаляторам относятся

- А) Дискус
- Б) Респимат
- В) Спинхалер
- Г) Турбухалер
- Д) Циклохалер

Правильный ответ: Б

Ситуационная задача №1

Инструкция: поставьте наиболее вероятный диагноз.

Мальчик 14 лет с установленным диагнозом муковисцидоза смешанной формы. В мокроте стабильные высевы стафилококка. Имеется отчетливая клиническая симптоматика: утолщение ногтевых фаланг пальцев, деформация грудной клетки, отставание в физическом развитии, постоянный продуктивный кашель, стеаторея без применения микросферических ферментов. Получает планомерно необходимую базисную терапию, 2 раза в год - курсы внутривенной антибактериальной терапии. Мальчик в школе почувствовал боль в боку, после которой появилась одышка. Отказался пойти на урок физкультуры в связи с плохим самочувствием. Мать привезла мальчика на консультацию. При осмотре обращает на себя внимание умеренная одышка и отставание левой половины грудной клетки в дыхании. При перкуссии над левой половиной грудной клетки тимпанический звук и практически отсутствие дыхательных шумов.

Какое состояние развилось у пациента? Предположительный диагноз?

Какие диагностические исследования следует провести? Каковы лечебные мероприятия?

Правильный ответ.

У ребенка левосторонний пневмоторакс. Требуется срочная госпитализация и рентгенография грудной клетки, затем проведение плевральной пункции и наложение аппарата активной аспирации. В перспективе необходимо проведение компьютерной томографии легких и решение вопроса о проведении плевротомии.

11. Нормативные правовые акты

1. Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»;
3. Федеральный закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации»;
4. Приказ Министерства образования и науки Российской Федерации от 1 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам»;
5. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 8 октября 2015 г. № 707н «Об утверждении квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки».
6. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 23.07.2010 № 541н «Об утверждении единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих», раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения»;
7. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 04.05.2012 № 477н «Об утверждении перечня состояний, при которых оказывается первая помощь, и перечня мероприятий по оказанию первой помощи».
8. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. № 366н «Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи»
9. Постановление Правительства России от 26 апреля 2012 г.; №403 " Об утверждении перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

АННОТАЦИЯ
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
ПО ТЕМЕ

«Актуальные вопросы современных подходов диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)»

Специальность		Пульмонология
Тема		«Актуальные вопросы современных подходов диагностики и лечения генетически детерминированных заболеваний (муковисцидоз)»
Цель		совершенствование имеющихся компетенций, приобретение новых компетенций для повышения профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации
Категория обучающихся		Врачи пульмонологи
Трудоемкость		36 акад. час
Форма обучения		очная
Режим занятий		6/8 акад.час в день
Характеристика компетенций, подлежащих совершенствованию в результате освоения программы (при наличии)	ПК-1	способность и готовность диагностировать генетически детерминированные заболевания (муковисцидоз), применяя, анализируя и интерпретируя результаты современных методов обследования
	ПК-2	способность и готовность назначать адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии
Характеристика новых компетенций, формирующихся в результате освоения программы (при наличии)	ПК - 3	способность и готовность применять современные (включая высокотехнологичные) средства и методы лечения при генетически детерминированных заболеваниях (муковисцидозе), оценивать их эффективность
	ПК - 4	способность и готовность знать и применять нормативную документацию, принятую в сфере охраны здоровья детей с генетически детерминированными заболеваниями (национальные клинические рекомендации и стандарты, действующие международные и отечественные классификации, международные клинические рекомендации) и организовывать рабочее место врача с использованием информационно-коммуникативной сети «Интернет»
Разделы программы	Раздел 1	Современные тенденции организации оказания медицинской помощи детям с генетически детерминированными заболеваниями (муковисцидозом)
	Раздел 2	Современные достижения и актуальные проблемы диагностики и лечения детей с генетически детерминированными

		заболеваниями (муковисцидозом)
Обучающий симуляционный курс	да	<ul style="list-style-type: none"> - Отработка практических навыков (постановка потовых проб, спирография, пульсоксиметрия, пикфлоуметрия, бронхопровокационные пробы) Стандартизированные ситуационные задачи. - Отработка практических навыков (порт-системы, внутривенные катетеры, метод ингаляционной терапии) Стандартизированные ситуационные задачи. - Отработка практических навыков (приспособления для ингаляций, флаттер, дыхательные тренажеры, вибромассажеры, минибатут, гимнастические мячи, игровые приставки, аутогенный дренаж, приемы перкуссии; положительное давление на выдохе). Стандартизированные ситуационные задачи.
Применение дистанционных образовательных технологий	нет	
Стажировка	нет	
Формы аттестации		Промежуточная аттестация, итоговая аттестация