



федеральное государственное
бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Тюменский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России)
Институт материнства и детства

Кафедра детских болезней и поликлинической педиатрии

УТВЕРЖДЕНО:

Проректор по учебно-методической
работе

Василькова Т.Н.

17 мая 2023 г.

Изменения и дополнения

УТВЕРЖДЕНО:

Проректор по учебно-методической
работе

Василькова Т.Н.

15 мая 2024 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

Б1.В.ДВ.03.06 ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Специальность: 31.05.02 Педиатрия

Формы обучения: очная

Квалификация (степень) выпускника: Врач-педиатр

Год набора: 2023

Срок получения образования: 6 лет

Объем: в зачетных единицах: 2 з.е.
в академических часах: 72 ак.ч.

Курс: 4 Семестры: 7

Разделы (модули): 1

Зачет: 7 семестр

Лекционные занятия: 14 ч.

Практические занятия: 34 ч.

Самостоятельная работа: 24 ч.

г. Тюмень, 2024

Разработчики:

Профессор кафедры детских болезней и поликлинической педиатрии, доктор медицинских наук, профессор Левитина Е.В.

Доцент кафедры детских болезней и поликлинической педиатрии, кандидат медицинских наук, доцент Хорошева Е.Ю.

Рецензенты:

Заведующий кафедрой педиатрии ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России, д.м.н., профессор А.Д.Петрушина

Профессор кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО "Уральский государственный медицинский университет" Минздрава России д.м.н. А.В. Кияев

Начальник педиатрической службы ГБУЗ ТО «ОКБ №1» Н.Е. Горохова

Рабочая программа дисциплины (модуля) составлена в соответствии с требованиями ФГОС ВО по специальности 31.05.02 Педиатрия, утвержденного приказом Минобрнауки России от 12.08.2020 №965, с учетом трудовых функций профессиональных стандартов: "Врач-педиатр участковый", утвержден приказом Минтруда России от 27.03.2017 № 306н.

Согласование и утверждение

№	Подразделение или коллегиальный орган	Ответственное лицо	ФИО	Виза	Дата, протокол (при наличии)
1	Кафедра детских болезней и поликлинической педиатрии	Заведующий кафедрой, руководитель подразделения, реализующего ОП	Храмова Е.Б.	Рассмотрено	14.03.2023, № 6
2	Методический совет по специальности 31.05.02 Педиатрия	Председатель методического совета	Хорошева Е.Ю.	Согласовано	18.04.2023, № 4
3	Институт материнства и детства	Директор	Матейкович Е.А.	Согласовано	17.05.2023
4	Центральный координационный методический совет	Председатель ЦКМС	Василькова Т.Н.	Согласовано	17.05.2023, № 9

Актуализация

№	Подразделение или коллегиальный орган	Ответственное лицо	ФИО	Виза	Дата, протокол (при наличии)
---	---------------------------------------	--------------------	-----	------	------------------------------

1	Методический совет по специальности 31.05.02 Педиатрия	Председатель методического совета	Хорошева Е.Ю.	Согласовано	14.05.2024, № 5
2	Центральный координационный методический совет	Председатель ЦКМС	Василькова Т.Н.	Согласовано	15.05.2024, № 9

1. Цель и задачи освоения дисциплины (модуля)

Цель освоения дисциплины - формирование и развитие у выпускников по специальности «Педиатрия» компетенций, направленных на восстановление и улучшение здоровья детей и подростков путем надлежащего качества оказания педиатрической помощи в соответствии с требованиями Профессионального стандарта «Врач-педиатр участковый», утвержденного приказом Министерства труда и социальной защиты РФ от 27 марта 2017 г. № 306н.

При изучении дисциплины «Орфанные заболевания» студентам необходимо приобрести знания и освоить умения по диагностике, лечению и профилактике орфанных заболеваний. Изучить общие принципы оказания паллиативной помощи детям с редкими заболеваниями, комплексного сопровождения детей с орфанными заболеваниями. Иметь представление о регистрах пациентов с редкими/орфанными заболеваниями.

Изучение каждой нозологической формы заболевания предполагает знание следующих вопросов: информация об истории вопроса; определение болезни, как нозологии, место в структуре заболеваемости и смертности; патогенез и основные симптомокомплексы болезни; классификация, клиническая симптоматика, возрастные особенности заболевания; течение, исходы и осложнения; основные и вспомогательные лабораторные и инструментальные исследования, их диагностическая ценность; лечение в зависимости от тяжести, стадии процесса, возраста больного; реабилитация и профилактика.

Основой практических умений является своевременное оказание медицинской помощи детям с орфанными заболеваниями, в том числе - неотложной при жизнеугрожающих состояниях.

Обучение по орфанным заболеваниям проводится на базах общих и специализированных детских соматических отделений и больниц, в перинатальном центре, в родильных домах и отделениях патологии новорожденных.

Задачи изучения дисциплины:

- диагностика патологических состояний, заболеваний у детей различного возраста и подростков на основе анамнестических, клинических и лабораторно-инструментальных методов исследования;
- проведение лечебных мероприятий и оказание неотложной помощи больным детям и подросткам;
- формирование у детей, подростков, членов их семей и будущих родителей позитивного медицинского поведения, направленного на формирование и повышения уровня здоровья;
- ведение документации в медицинских организациях педиатрического профиля.

2. Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), соотнесенные с планируемыми результатами освоения образовательной программы

Компетенции, индикаторы и результаты обучения

ПК-2 Способен проводить и интерпретировать результаты осмотра пациентов, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания

ПК-2.1 Оценивать состояние и самочувствие ребенка, проводить объективный осмотр органов и систем организма ребенка с учетом возраста ребенка и исходного состояния здоровья, в том числе с использованием телемедицинских технологий;

Знать:

ПК-2.1/Зн1 методику оценки состояния и самочувствия ребенка, осмотра и оценки кожных покровов, выраженности подкожно-жировой клетчатки, ногтей, волос, видимых слизистых, лимфатических узлов, органов и систем организма ребенка с учетом анатомо-физиологических и возрастно-половых особенностей детей, определения и оценки массы тела и роста, индекса массы тела детей различных возрастно-половых групп, определения и оценки показателей физического развития и психомоторного развития детей различных возрастных групп

ПК-2.1/Зн2 клиническую картину 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

ПК-2.1/Зн3 клиническую картину болезней и состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам с учетом обследования и действующих клинических рекомендаций (протоколов лечения), порядков оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-2.1/Зн4 клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям

ПК-2.1/Зн5 клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям

ПК-2.1/Зн6 клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи детям

Уметь:

ПК-2.1/Ум1 оценивать состояние и самочувствие ребенка, осматривать и оценивать кожные покровы, выраженность подкожно-жировой клетчатки, ногти, волосы, видимые слизистые, лимфатические узлы, органы и системы организма ребенка, оценивать соответствие паспортному возрасту физического и психомоторного развития детей; определять массу тела и рост, индекс массы тела ребенка различного возраста, оценивать физическое и психомоторное развитие детей

ПК-2.1/Ум2 оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям

ПК-2.1/Ум3 оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям

ПК-2.1/Ум4 оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи детям

Владеть:

ПК-2.1/Нв1 навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям

ПК-2.1/Нв2 навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям

ПК-2.1/Нв3 навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи детям

ПК-2.2 Обосновывать целесообразность проведения и оценивать результаты клинических, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных методов обследования детей с учетом поло-возрастных групп

Знать:

ПК-2.2/Зн1 особенности диагностики и клинического течения заболеваний у детей раннего возраста

ПК-2.2/Зн2 показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастно-половым группам

ПК-2.2/Зн3 особенности регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей по возрастно-половым группам в норме и при патологических процессах

ПК-2.2/Зн4 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

Уметь:

ПК-2.2/Ум1 обосновывать необходимость и объем лабораторного обследования детей

ПК-2.2/Ум2 интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастно-половым группам

ПК-2.2/Ум3 обосновывать необходимость и объем инструментального обследования детей

ПК-2.2/Ум4 интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастно-половым группам

Владеть:

ПК-2.2/Нв1 навыками оценки состояния и самочувствия ребенка

ПК-2.2/Нв2 навыками направления детей на лабораторное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; при необходимости информирование родителей детей (их законных представителей) и детей старше 15 лет о подготовке к лабораторному и инструментальному обследованию

ПК-2.2/Нв3 навыками направления детей на инструментальное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-2.3 Определять показания для направления пациентов на консультацию к врачам-специалистам в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания

Знать:

ПК-2.3/Зн1 клиническую картину болезней и состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам с учетом обследования и действующих клинических рекомендаций (протоколов лечения), порядков оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

Уметь:

ПК-2.3/Ум1 обосновывать необходимость направления детей на консультацию к врачам-специалистам

Владеть:

ПК-2.3/Нв1 навыками направления детей на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-2.4 Применять инновационные методы и методики диагностики заболеваний у детей, в том числе с применением цифровых помощников врача

Знать:

ПК-2.4/Зн1 клиническую картину 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

ПК-2.4/Зн2 современные цифровые сервисы, цифровые инструменты, системы поддержки принятий врачебных решений для диагностики заболеваний

Уметь:

ПК-2.4/Ум1 использовать цифровые сервисы по получению информации об анамнезе жизни и истории развития заболевания для диагностики настоящего заболевания/состояния

ПК-2.4/Ум2 использовать цифровые сервисы поддержки принятия врачебных решений для диагностики заболеваний, состояний

Владеть:

ПК-2.4/Нв1 навыками использования экспертных систем принятия поддержки врачебных решений и нейросетей для диагностики заболеваний/ состояний

ПК-2.4/Нв2 навыками использования современных методов диагностики заболеваний/состояний

ПК-2.5 Пользоваться медицинской аппаратурой, которая входит в стандарт оснащения кабинета врача-педиатра участкового в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи

Знать:

ПК-2.5/Зн1 действующие порядки оказания медицинской помощи

ПК-2.5/Зн2 современную диагностическую аппаратуру, предназначенную для диагностики заболеваний/ состояний

Уметь:

ПК-2.5/Ум1 выбирать определенный вид медицинской аппаратуры для диагностики, терапии заболеваний/ состояний (входящей в оснащение кабинета врача, согласно порядкам оказания медицинской помощи)

Владеть:

ПК-2.5/Нв1 пользоваться медицинской аппаратурой, которая входит в стандарт оснащения кабинета врача-педиатра участкового в соответствии с порядком оказания медицинской помощи

ПК-3 Способен оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной и неотложной помощи.

ПК-3.1 Оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной и неотложной помощи, определять предварительный диагноз

Знать:

ПК-3.1/Зн1 клиническую картину болезней и состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам с учетом обследования и действующих клинических рекомендаций (протоколов лечения), порядков оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-3.1/Зн2 клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям

ПК-3.1/Зн3 клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям

Уметь:

ПК-3.1/Ум1 оценивать состояние и самочувствие ребенка, осматривать и оценивать кожные покровы, выраженность подкожно-жировой клетчатки, ногти, волосы, видимые слизистые, лимфатические узлы, органы и системы организма ребенка, оценивать соответствие паспортному возрасту физического и психомоторного развития детей; определять массу тела и рост, индекс массы тела ребенка различного возраста, оценивать физическое и психомоторное развитие детей

ПК-3.1/Ум2 оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям

Владеть:

ПК-3.1/Нв1 навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям

ПК-3.1/Нв2 навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям

ПК-3.2 Определять тактику оказания экстренной и неотложной помощи

Знать:

ПК-3.2/Зн1 Методика сбора и оценки данных о состоянии здоровья ближайших родственников и лиц, осуществляющих уход за ребенком (наследственные и хронические заболевания)

ПК-3.2/Зн2 Особенности диагностики и клинического течения заболеваний у детей раннего возраста

ПК-3.2/Зн3 Методика получения и оценки информации о возрасте родителей в момент рождения ребенка, вредных привычках, работа с вредными и (или) опасными условиями труда, жилищных условиях и неблагоприятных социально-гигиенических факторах

ПК-3.2/Зн4 Методика сбора и оценки анамнеза жизни ребенка - от какой беременности и какой по счету ребенок, исходы предыдущих беременностей, течение настоящей беременности и родов, состояние ребенка в динамике, начиная с момента рождения, продолжительность естественного, смешанного и искусственного вскармливания, определения массы тела и роста, индекса массы тела ребенка различного возраста, оценки физического и психомоторного развития детей по возрастно-половым группам

ПК-3.2/Зн5 Методика получения и оценки информации о перенесенных болезнях и хирургических вмешательствах (какие и в каком возрасте)

ПК-3.2/Зн6 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

ПК-3.2/Зн7 Методика сбора и оценки анамнеза болезни (жалобы, сроки начала заболевания, сроки первого и повторного обращения, проведенная терапия)

ПК-3.2/Зн8 Методика оценки состояния и самочувствия ребенка, осмотра и оценки кожных покровов, выраженности подкожно-жировой клетчатки, ногтей, волос, видимых слизистых, лимфатических узлов, органов и систем организма ребенка с учетом анатомо-физиологических и возрастно-половых особенностей детей, определения и оценки массы тела и роста, индекса массы тела детей различных возрастно-половых групп, определения и оценки показателей физического развития и психомоторного развития детей различных возрастных групп

ПК-3.2/Зн9 Анатомо-физиологические и возрастно-половые особенности детей

ПК-3.2/Зн10 Показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастно-половым группам

ПК-3.2/Зн11 Особенности регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей по возрастно-половым группам в норме и при патологических процессах

ПК-3.2/Зн12 Этиология и патогенез болезней и состояний у детей, клиническая симптоматика болезней и состояний с учетом возраста ребенка и исходного состояния здоровья

ПК-3.2/Зн13 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

ПК-3.2/Зн14 Клиническая картина болезней и состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам с учетом обследования и действующих клинических рекомендаций (протоколов лечения), порядков оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-3.2/Зн15 Клиническая картина болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям

ПК-3.2/Зн16 Клиническая картина болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям

ПК-3.2/Зн17 Клиническая картина болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи детям

ПК-3.2/Зн18 Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем

Уметь:

ПК-3.2/Ум1 оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям

ПК-3.2/Ум2 оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям

ПК-3.2/Ум3 обосновывать необходимость и объем лабораторного обследования детей

ПК-3.2/Ум4 интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастно-половым группам

ПК-3.2/Ум5 обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию

Владеть:

ПК-3.2/Нв1 навыки оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям

ПК-3.2/Нв2 навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям

ПК-3.2/Нв3 определяет тактику оказания экстренной и неотложной помощи

ПК-4 Способен определять у пациентов основные патологические состояния, симптомы, синдромы заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем

ПК-4.1 Определять основные патологические состояния, симптомы, синдромы заболеваний, нозологические формы в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.

Знать:

ПК-4.1/Зн1 международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем

Уметь:

ПК-4.1/Ум1 оценивать состояние и самочувствие ребенка, осматривать и оценивать кожные покровы, выраженность подкожно-жировой клетчатки, ногти, волосы, видимые слизистые, лимфатические узлы, органы и системы организма ребенка, оценивать соответствие паспортному возрасту физического и психомоторного развития детей; определять массу тела и рост, индекс массы тела ребенка различного возраста, оценивать физическое и психомоторное развитие детей

ПК-4.1/Ум2 обосновывать диагноз, формулировать диагноз в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем

Владеть:

ПК-4.1/Нв1 определяет основные патологические состояния, симптомы, синдромы заболеваний, нозологические формы в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем

ПК-4.2 Устанавливать диагноз и проводить дифференциальную диагностику с другими болезнями в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.

Знать:

ПК-4.2/Зн1 Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем

Уметь:

ПК-4.2/Ум1 устанавливать диагноз и проводить дифференциальную диагностику с другими болезнями в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем

Владеть:

ПК-4.2/Нв1 проведение дифференциального диагноза с другими болезнями и постановка диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем

ПК-5 Способен назначать медикаментозную, немедикаментозную и диетотерапию, оценивать эффективность и безопасность медикаментозной и немедикаментозной терапии

ПК-5.1 Составлять план лечения болезней и состояний ребенка с учетом его возраста, диагноза и клинической картины заболевания, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;

Знать:

ПК-5.1/Зн1 правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения

ПК-5.1/Зн2 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

ПК-5.1/Зн3 механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением

ПК-5.1/Зн4 современные методы 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

ПК-5.1/Зн5 механизм действия немедикаментозной терапии; медицинские показания и противопоказания к ее назначению; осложнения, вызванные ее применением

ПК-5.1/Зн6 принципы назначения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

Уметь:

ПК-5.1/Ум1 составлять план 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

Владеть:

ПК-5.1/Нв1 разработка плана лечения болезней и состояний ребенка

ПК-5.2 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;

Знать:

ПК-5.2/Зн1 механизм действия немедикаментозной терапии; медицинские показания и противопоказания к ее назначению; осложнения, вызванные ее применением

ПК-5.2/Зн2 принципы назначения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

Уметь:

ПК-5.2/Ум1 назначать диетотерапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

Владеть:

ПК-5.2/Нв1 назначение диетотерапии ребенку

ПК-5.3 Назначать медикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;

Знать:

ПК-5.3/Зн1 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

ПК-5.3/Зн2 механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением

Уметь:

ПК-5.3/Ум1 назначать медикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

Владеть:

ПК-5.3/Нв1 назначение медикаментозной терапии ребенку

ПК-5.4 Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм в зависимости от возраста ребенка;

Знать:

ПК-5.4/Зн1 механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением

ПК-5.4/Зн2 принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности)

Уметь:

ПК-5.4/Ум1 анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм в зависимости от возраста ребенка

Владеть:

ПК-5.4/Нв1 назначение медикаментозной терапии ребенку

ПК-5.4/Нв2 оказание медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности)

ПК-5.4/Нв3 оказание медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента

ПК-5.4/Нв4 оценка эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей

ПК-5.5 Назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;

Знать:

ПК-5.5/Зн1 современные методы 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

Уметь:

ПК-5.5/Ум1 назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

Владеть:

ПК-5.5/Нв1 назначение немедикаментозной терапии ребенку

ПК-5.6 Разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;

Знать:

ПК-5.6/Зн1 методы проведения санитарно-просветительной работы с детьми, их родителями (законным представителям) и лицами, осуществляющими уход за ребенком, по вопросам использования медикаментозной и немедикаментозной терапии

Уметь:

ПК-5.6/Ум1 разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии

Владеть:

ПК-5.6/Нв1 формирование у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению

ПК-5.7 Формировать у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженность лечению, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;

Знать:

ПК-5.7/Зн1 методы проведения санитарно-просветительной работы с детьми, их родителями (законным представителям) и лицами, осуществляющими уход за ребенком, по вопросам использования медикаментозной и немедикаментозной терапии

Уметь:

ПК-5.7/Ум1 разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии

Владеть:

ПК-5.7/Нв1 навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению

ПК-5.8 Выполнять рекомендации по назначению медикаментозной и немедикаментозной терапии, назначенной ребенку врачами-специалистами, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;

Знать:

ПК-5.8/Зн1 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

ПК-5.8/Зн2 механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением

ПК-5.8/Зн3 современные методы 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

ПК-5.8/Зн4 механизм действия немедикаментозной терапии; медицинские показания и противопоказания к ее назначению; осложнения, вызванные ее применением

Уметь:

ПК-5.8/Ум1 выполнять рекомендации по назначению медикаментозной и немедикаментозной терапии, назначенной ребенку врачами-специалистами

Владеть:

ПК-5.8/Нв1 выполнение рекомендаций по назначению медикаментозной и немедикаментозной терапии, назначенной ребенку врачами-специалистами

ПК-5.9 Определять целесообразность применения и применять инновационные методы и методики лечения заболеваний у детей.

Знать:

ПК-5.9/Зн1 принципы назначения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

ПК-5.9/Зн2 принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности)

ПК-5.9/Зн3 принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

ПК-5.9/Зн4 принципы и правила оказания паллиативной медицинской помощи детям в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

Уметь:

ПК-5.9/Ум1 определять целесообразность применения и применять инновационные методы и методики лечения заболеваний у детей.

Владеть:

ПК-5.9/Нв1 навыки применения инновационные методы и методики лечения заболеваний у детей

ПК-8 Способен реализовывать и контролировать эффективность реабилитационных и абилитационных мероприятий для детей

ПК-8.1 Определять наличие нарушений в состоянии здоровья, приводящих к ограничению жизнедеятельности, и показания для направления таких детей в службу ранней помощи, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы;

Знать:

ПК-8.1/Зн1 нарушения в состоянии здоровья детей, приводящие к ограничению их жизнедеятельности

Уметь:

ПК-8.1/Ум1 направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ПК-8.1/Ум2 назначать санаторно-курортное лечение длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.1/Ум3 определить нарушения в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности

Владеть:

ПК-8.1/Нв1 Определение нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности

ПК-8.1/Нв2 Назначение санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями

ПК-8.2 Определять способы реализации и методы контроля выполнения и оценки эффективности индивидуальной программы реабилитации и абилитации с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями, стандартами и порядками оказания медицинской помощи;

Знать:

ПК-8.2/Зн1 мероприятия по реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.2/Зн2 организация и проведение реабилитационных мероприятий среди детей разных возрастных групп

Уметь:

ПК-8.2/Ум1 направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ПК-8.2/Ум2 направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ПК-8.2/Ум3 направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы

ПК-8.2/Ум4 оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ПК-8.2/Ум5 определять медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов и медицинской помощи

ПК-8.2/Ум6 определять врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.2/Ум7 назначать санаторно-курортное лечение длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.2/Ум8 контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.2/Ум9 производить оценку эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.2/Ум10 контролировать выполнения ИПРА детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ПК-8.2/Ум11 контролировать выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями и протоколами, порядками и стандартами оказания медицинской помощи

ПК-8.2/Ум12 оценить эффективность и безопасность реализации реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов

Владеть:

ПК-8.2/Нв1 определение нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности

ПК-8.2/Нв2 направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ПК-8.2/Нв3 направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ПК-8.2/Нв4 направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы

ПК-8.2/Нв5 контроль выполнения индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ПК-8.2/Нв6 контроль выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями

ПК-8.2/Нв7 выбор врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями

ПК-8.2/Нв8 назначение санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями

ПК-8.2/Нв9 проведение оценки эффективности и безопасности реализации реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов

ПК-8.2/Нв10 проведение оценки эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями

ПК-8.2/Нв11 контроль выполнения и оценки эффективности индивидуальной программы реабилитации и абилитации с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями, стандартами и порядками оказания медицинской помощи

ПК-8.3 определять медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий;

Знать:

ПК-8.3/Зн1 Нарушения в состоянии здоровья детей, приводящие к ограничению их жизнедеятельности

ПК-8.3/Зн2 Показания к направлению детей с нарушениями в состоянии здоровья, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы

ПК-8.3/Зн3 Методы контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ПК-8.3/Зн4 Мероприятия по реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.3/Зн5 Медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.3/Зн6 Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий в соответствии с возрастом ребенка, диагнозом и клиническими проявлениями заболевания, с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.3/Зн7 Медицинские показания и противопоказания к назначению санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.3/Зн8 Механизм лечебно-реабилитационного воздействия физиотерапии, лечебной физкультуры, рефлексотерапии, фитотерапии, массажа и других немедикаментозных методов, показания и противопоказания к их назначению

Уметь:

ПК-8.3/Ум1 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ПК-8.3/Ум2 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы

ПК-8.3/Ум3 Оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ПК-8.3/Ум4 Определять медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов и медицинской помощи

ПК-8.3/Ум5 Определять врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.3/Ум6 Назначать санаторно-курортное лечение длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

Владеть:

ПК-8.3/Нв1 Определение нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности

ПК-8.3/Нв2 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ПК-8.3/Нв3 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ПК-8.3/Нв4 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы

ПК-8.3/Нв5 Контроль выполнения индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ПК-8.3/Нв6 Контроль выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями

ПК-8.3/Нв7 Выбор врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями

ПК-8.3/Нв8 Назначение санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями

ПК-8.3/Нв9 Алгоритм определения у пациента показаний и противопоказаний для медицинской реабилитации ребенка и подростка, в т.ч. ребенка с ОВЗ с последующим направлением пациента к соответствующему врачу-специалисту

ПК-8.4 контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность индивидуальной программы реабилитации;

Знать:

ПК-8.4/Зн1 Методы контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ПК-8.4/Зн2 Методы оценки эффективности и безопасности реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

ПК-8.4/Зн3 Методы оценки эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

Уметь:

ПК-8.4/Ум1 Оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ПК-8.4/Ум2 Контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.4/Ум3 Производить оценку эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

Владеть:

ПК-8.4/Нв1 Контроль выполнения индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ПК-8.4/Нв2 Контроль выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями

ПК-8.4/Нв3 Проведение оценки эффективности и безопасности реализации реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов

ПК-8.4/Нв4 Проведение оценки эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями

ПК-8.5 оказывать паллиативную медицинскую помощь детям в соответствии с клиническими рекомендациями, стандартами и порядками оказания медицинской помощи.

Знать:

ПК-8.5/Зн1 Нарушения в состоянии здоровья детей, приводящие к ограничению их жизнедеятельности

ПК-8.5/Зн2 Показания для направления детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ПК-8.5/Зн3 Показания для направления детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ПК-8.5/Зн4 Показания к направлению детей с нарушениями в состоянии здоровья, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы

ПК-8.5/Зн5 Методы контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ПК-8.5/Зн6 Мероприятия по реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.5/Зн7 Медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.5/Зн8 Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий в соответствии с возрастом ребенка, диагнозом и клиническими проявлениями заболевания, с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.5/Зн9 Медицинские показания и противопоказания к назначению санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.5/Зн10 Методы оценки эффективности и безопасности реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи

ПК-8.5/Зн11 Методы оценки эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

Уметь:

ПК-8.5/Ум1 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ПК-8.5/Ум2 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ПК-8.5/Ум3 Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы

ПК-8.5/Ум4 Оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ПК-8.5/Ум5 Определять медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов и медицинской помощи

ПК-8.5/Ум6 Определять врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.5/Ум7 Назначать санаторно-курортное лечение длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.5/Ум8 Контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

ПК-8.5/Ум9 Производить оценку эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

Владеть:

ПК-8.5/Нв1 Определение нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности

ПК-8.5/Нв2 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи

ПК-8.5/Нв3 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям

ПК-8.5/Нв4 Направление детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы

ПК-8.5/Нв5 Контроль выполнения индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе

ПК-8.5/Нв6 Контроль выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями

ПК-8.5/Нв7 Выбор врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями

ПК-8.5/Нв8 Назначение санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющим детям и детям с хроническими заболеваниями

ПК-8.5/Нв9 Проведение оценки эффективности и безопасности реализации реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов

ПК-8.5/Нв10 Проведение оценки эффективности и безопасности реализации санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями

3. Место дисциплины в структуре ОП

Дисциплина (модуль) Б1.В.ДВ.03.06 «Орфанные заболевания» относится к формируемой участниками образовательных отношений части образовательной программы и изучается в семестре(ах): 7.

В процессе изучения дисциплины студент готовится к видам профессиональной деятельности и решению профессиональных задач, предусмотренных ФГОС ВО и образовательной программой.

4. Объем дисциплины и виды учебной работы

Период обучения	Общая трудоемкость (часы)	Общая трудоемкость (ЗЕТ)	Контактная работа (часы, всего)	Лекционные занятия (часы)	Практические занятия (часы)	Самостоятельная работа (часы)	Промежуточная аттестация (часы)

Седьмой семестр	72	2	48	14	34	24	Зачет
Всего	72	2	48	14	34	24	

5. Содержание дисциплины

5.1. Разделы, темы дисциплины и виды занятий

(часы промежуточной аттестации не указываются)

Наименование раздела, темы	Всего	Лекционные занятия	в т.ч. Внеаудиторная контактная работа	Практические занятия	в т.ч. Внеаудиторная контактная работа	Самостоятельная работа	Планируемые результаты обучения, соотнесенные с результатами освоения программы
Раздел 1. Орфанные заболевания	72	14	4	34	6	24	ПК-2.1 ПК-2.2
Тема 1.1. Орфанные заболевания с поражением нервной системы. Нервно-мышечные болезни. Гликогенозы	11	2	2	4	1	5	ПК-2.3 ПК-2.4 ПК-2.5 ПК-3.1 ПК-3.2
Тема 1.2. Орфанные заболевания с поражением опорно-двигательного аппарата. Мукополисахаридозы. Несовершенный остеогенез. Гипофосфатазия	11	2	2	4	1	5	ПК-4.1 ПК-4.2 ПК-5.1 ПК-5.2 ПК-5.3 ПК-5.4
Тема 1.3. Орфанные заболевания с поражением кожи. Факоматозы. Буллезный эпидермолиз. Эктодермальные дисплазии. Врожденный ихтиоз. Болезнь Фабри.	11	2		4	1	5	ПК-5.5 ПК-5.6 ПК-5.7 ПК-5.8 ПК-5.9 ПК-8.1
Тема 1.4. Орфанная гастроэнтерология. Заболевания с поражением печени: Острая перемежающаяся печеночная порфирия. Болезнь Вильсона у детей, (менкеса). Дефицит 3-гидроксиацил-коа дегидрогеназы жирных кислот с длинной углеродной цепью. Первичный ювенильный гемохроматоз (гемахроматоз 2-го типа. Болезнь Гоше, накопление кислой лизосомной липазы.	11	2		4	1	5	ПК-8.2 ПК-8.3 ПК-8.4 ПК-8.5

Тема 1.5. Орфанная гастроэнтерология. Заболевания с поражением поджелудочной железы: Болезнь швахмана-Даймонда, Йохансана Близарда.	4			4		
Тема 1.6. Орфанная пульмонология (заболевания с поражением легких): Идиопатический фиброзирующий альвеолит, наследственная форма первичного спонтанного пневмоторакса, Грануломатоз Вегенера. Муковисцидоз.	6	2		4	1	
Тема 1.7. Понятие об аутовоспалительных заболеваниях как примере редких /орфанных болезней Периодическая болезнь. Семейная средиземноморская Лихорадка.	13	4		5	1	4
Тема 1.8. Зачет	5			5		
Итого	72	14	4	34	6	24

5.Содержание разделов, тем дисциплин и формы текущего контроля

Раздел 1. Орфанные заболевания

(Лекционные занятия - 14ч.; Практические занятия - 34ч.; Самостоятельная работа - 24ч.)

Тема 1.1. Орфанные заболевания с поражением нервной системы. Нервно-мышечные болезни. Гликогенозы

(Лекционные занятия - 2ч.; Практические занятия - 4ч.; Самостоятельная работа - 5ч.)

Гликогенозы — группа наследственных заболеваний, вызванных недостаточностью одного или нескольких ферментов, вовлечённых в синтез и распад гликогена, и характеризующихся накоплением патологических количеств или типов гликогена в тканях. Симптоматика возникает вследствие накопления гликогена или его промежуточных метаболитов или из-за недостатка конечных продуктов распада гликогена, особенно глюкозы.

Орфанные нервные и нервно-мышечные болезни (ОННМБ) представляют группу гетерогенных заболеваний, имеющих различную этиологию, патогенез и локализацию, при которых страдает морфофункциональная система, состоящая из двигательных единиц. Общим клиническим симптомокомплексом является мышечный синдром: признаки периферического пареза, снижение или отсутствие рефлексов, атрофические и дистрофические изменения поперечнополосатой мускулатуры, контрактуры суставов. Этот симптомокомплекс развивается при поражении всего периферического двигательного нейрона – от тела мотонейрона и его аксона до мышечного волокна. Мышечное волокно интегрировано в ЦНС и не может рассматриваться изолированно от нервной ткани как при изучении нормальных физиологических процессов, так при изучении патологии.

Орфанные заболевания с поражением нервно-мышечной системы могут дебютировать как в раннем возрасте (врожденные миопатии, конгенитальные синдромы, спинальная мышечная атрофия I, II типа) в виде синдрома «floppy baby» – «вялый ребёнок», так и в более старшем возрасте (спинальная мышечная атрофия III типа, болезнь Шарко–Мари–Тута, мышечная дистрофия Дюшенна).

Внеаудиторная контактная работа

Форма учебной деятельности	Вид работы	Содержание	Часы
Лекционные занятия	Видеолекция/Вебинар	1. Орфанные болезни. Что важно знать педиатру. Особенности организации и оказания медицинской помощи детям с редкими болезнями на современном этапе. Регистры, медико-социальные проблемы редких болезней. Интеграция паллиативной и специализированной помощи.(2ч) 2. Орфанные заболевания с поражением нервной системы. Нервно-мышечные болезни. Гликогенозы (2ч)	2
Практические занятия	ЭОС, Конференция, представление видео и мультимедийных презентаций	Нервно-мышечные болезни. Гликогенозы.	1

Виды самостоятельной работы студентов (обучающихся)

Вид работы	Содержание	Часы
Поиск и обзор литературы и электронных источников информации по индивидуально заданной теме	1. Основы профессионального общения. Работа в составе медицинской команды по оказанию помощи пациенту с редкими заболеваниями. Общение с родственниками. Получение и регистрация необходимой информации (1 час). 2. Распространенность орфанных болезней в мире, регистры (1 час).	2

Решение ситуационных задач, решение тестовых заданий	1. Гликогенозы 2. Нервно-мышечные заболевания	2
Составление алгоритма дифференциальной диагностики	Синдром «вялый ребенок».	1

Тема 1.2. Орфанные заболевания с поражением опорно-двигательного аппарата. Мукополисахаридозы. Несовершенный остеогенез. Гипофосфатазия (Лекционные занятия - 2ч.; Практические занятия - 4ч.; Самостоятельная работа - 5ч.)

Мукополисахаридозы (МПС) - группа наследственных болезней обмена веществ, связанных с нарушением метаболизма гликозаминогликанов (ГАГ), приводящее к поражению органов и тканей. Обусловлены данные заболевания мутациями генов, контролирующих процесс внутрилизосомного гидролиза макромолекул. Заболевания вызваны наследственными аномалиями обмена, проявляются в виде лизосомной болезни накопления: различных дефектов костной, хрящевой, соединительной тканей.

Незавершенный остеогенез (несовершенный остеогенез, НО), также известный как болезнь «хрустального человека» - является наследственным генетическим заболеванием соединительной ткани, причина которого связана либо с дефектом строения коллагена, то есть с нарушением его первичной структуры, либо с недостаточным его синтезом, что обусловлено мутацией в генах COL1A и COL1A2 (в 90 % случаев). Клинические признаки несовершенного остеогенеза в большинстве случаев включают повышенную ломкость костей в результате низкой прочности костной ткани, что приводит к повторным переломам, деформациям костей.

Внеаудиторная контактная работа

Форма учебной деятельности	Вид работы	Содержание	Часы
Лекционные занятия	Видеолекция/Вебинар	1. Орфанные заболевания с поражением опорно-двигательного аппарата. Мукополисахаридозы. Несовершенный остеогенез (Видеолекция 2 часа). 2. Орфанные заболевания. Гипофосфатазия. Болезнь Фабри- (Лекция в лекционном зале - 2 часа).	2
Практические занятия	ЭОС, Конференция, представление видео и мультимедийных презентаций	Мукополисахаридозы. Несовершенный остеогенез. Гипофосфатазия	1

Виды самостоятельной работы студентов (обучающихся)

Вид работы	Содержание	Часы
Поиск и обзор литературы и электронных источников информации по индивидуально заданной теме	Изменения уровня щелочной фосфатазы – взгляд педиатра	1
Решение ситуационных задач, решение тестовых заданий	Костные деформации в структуре орфанных болезней	2
Составление алгоритма дифференциальной диагностики	1. Мукополисахаридозы. 2. Диагностика гипофосфатазии.	2

Тема 1.3. Орфанные заболевания с поражением кожи. Факоматозы. Буллезный эпидермолиз. Эктодермальные дисплазии. Врожденный ихтиоз. Болезнь Фабри.

(Лекционные занятия - 2ч.; Практические занятия - 4ч.; Самостоятельная работа - 5ч.)

Редкие заболевания кожи многочисленны и разнородны, всего насчитывается около 600 таких синдромов и болезней.

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) входит в группу гетерогенных редких генодерматозов с развитием пузырей на участках травмирования кожи и слизистых оболочек. Этиопатогенезом всех форм заболевания является мутация генов, кодирующих структурные белки кератиноцитов и базальной мембраны. В последующем отсутствие продукции или снижение экспрессии этих белков приводит к нарушению межклеточных связей, разделению структур в эпидермисе или на уровне эпидермально-дермального соединения.

Ихтиоз – это большая группа генетически детерминированных болезней кожи с характерным нарушением процесса кератинизации (ороговения), клинически проявляющаяся поражением всего или большей части кожного покрова с наличием гиперкератоза и/или шелушения.

Эктодермальная дисплазия– это генетическое нарушение развития эктодермы, характеризующееся пороками развития таких эктодермальных структур как кожа, волосы, зубы и потовые железы. Она включает три подтипа, почти не различимых по клиническим признакам, ключевым симптомом для которых является нарушение потоотделения: синдром Криста-Сименса-Турена (Х-сцепленный тип наследования), аутосомно-рецессивная и аутосомно-доминантная

гипогидротическая эктодермальная дисплазия, а также четыре редких подтипа, ключевым симптомом для которых является иммунодефицит гипогидротическая эктодермальная дисплазия с иммунодефицитом).

Болезнь Фабри (БФ) или болезнь Андерсона-Фабри – наследственное заболевание, относящееся к группе лизосомных болезней накопления (ЛБН), обусловленное снижением или отсутствием активности фермента α -галактозидазы А (АГАЛ). Дефицит фермента приводит к накоплению гликофосфолипидов в лизосомах клеток различных органов, включая сердце, почки, нервную систему и эндотелий сосудов. Заболевание носит прогрессирующий мультисистемный характер, характеризуется снижением качества и продолжительности жизни. Без соответствующего лечения смертельный исход, как правило, наступает на 4-5м десятилетии жизни от сердечно-сосудистых, цереброваскулярных осложнений или почечной недостаточности.

Внеаудиторная контактная работа

Форма учебной деятельности	Вид работы	Содержание	Часы
Практические занятия	ЭОС, Конференция, представление видео и мультимедийных презентаций	Буллезный эпидермолиз. Эктодермальные дисплазии. Врожденный ихтиоз. Болезнь Фабри.	1

Виды самостоятельной работы студентов (обучающихся)

Вид работы	Содержание	Часы
Поиск и обзор литературы и электронных источников информации по индивидуально заданной теме	Современные аспекты лечения орфанных болезней с поражением кожи	1
Составление алгоритма	Факоматозы.	2
Составление алгоритма дифференциальной диагностики	Диагностика болезни Фабри.	2

Тема 1.4. Орфанная гастроэнтерология. Заболевания с поражением печени: Острая перемежающаяся печеночная порфирия. Болезнь Вильсона у детей, (менкеса). Дефицит 3-гидроксиацил-коа дегидрогеназы жирных кислот с длинной углеводной цепью. Первичный ювенильный гемохроматоз (гемахроматоз 2-го типа. Болезнь Гоше, накопление кислой лизосомной липазы.

(Лекционные занятия - 2ч.; Практические занятия - 4ч.; Самостоятельная работа - 5ч.)

Орфанные заболевания печени это разнородная группа заболеваний имеющих генетическую природу объединяющих болезни нарушения обмена веществ и/или болезни накопления.

Внеаудиторная контактная работа

Форма учебной деятельности	Вид работы	Содержание	Часы
Практические занятия	ЭОС, Конференция, представление видео и мультимедийных презентаций	Острая перемежающаяся печеночная порфирия. Болезнь Вильсона у детей, (менкеса). Дефицит 3-гидроксиацил-коа дегидрогеназы жирных кислот с длинной углеводной цепью. Первичный ювенильный гемохроматоз (гемахроматоз 2-го типа. Болезнь Гоше. Дефицит кислой лизосомной липазы.	1

Виды самостоятельной работы студентов (обучающихся)

Вид работы	Содержание	Часы
Поиск и обзор литературы и электронных источников информации по индивидуально заданной теме	1. Органические ацидурии. 2. Возможности тандемной масс-спектрометрии.	1
Решение ситуационных задач, решение тестовых заданий	1. Болезни накопления Болезнь Гоше. 2. Накопление кислой лизосомной липазы. 3. Болезнь Вильсона у детей, (менкеса).	2
Составление алгоритма немедикаментозных мероприятий в терапии	1. Дефицит 3-гидроксиацил-коа дегидрогеназы жирных кислот с длинной углеводной цепью (Составление рациона питания, как варианта терапии). 2. Диетотерапия при органических ацидуриях	2

Тема 1.5. Орфанная гастроэнтерология. Заболевания с поражением поджелудочной железы: Болезнь швахмана-Даймонда, Йохансана Близарда.

(Практические занятия - 4ч.)

Выделяют врожденные и приобретенные заболевания ПЖ, протекающие с экзокринной панкреатической недостаточностью. К редким наследственным заболеваниям ПЖ относятся : синдромы Швахмана — Даймонда (Shwachman — Bodian — Diamond syndrome, Shwachman — Diamond syndrome; СШД) и Йохансона — Близзарда (Johanson — Blizzard syndrome).

СШД — аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся недостаточностью экзокринной функции ПЖ, цитопениями (в первую очередь нейтропенией) и костными аномалиями.

Синдром Йохансона — Близзарда — врожденное аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся тяжелой панкреатической недостаточностью в сочетании с множественными пороками развития и нанизмом.

Тема 1.6. Орфанная пульмонология (заболевания с поражением легких): Идиопатический фиброзирующий альвеолит, наследственная форма первичного спонтанного пневмоторакса, Грануломатоз Вегенера. Муковисцидоз.

(Лекционные занятия - 2ч.; Практические занятия - 4ч.)

Редкие(орфанные) заболевания легких у детей, включает как собственно наследственные, врожденные, интерстициальные и другие редкие заболевания легких так и легочные поражения при другой редкой патологии.

Можно выделить ряд особенностей характерных для редких заболеваний:

- первые проявления заболевания в большинстве случаев проявляются уже в раннем возрасте.
- для заболевания характерно хроническое прогрессирующее течение, что нередко приводит к инвалидности
- выраженная резистентность к терапии.

На портале ORPHA.NET (2015г) 187 заболеваний при которых поражение легких является единственным клиническим или ведущим симптомом.

Внеаудиторная контактная работа

Форма учебной деятельности	Вид работы	Содержание	Часы
Практические занятия	ЭОС, Конференция, представление видео и мультимедийных презентаций	Идиопатический фиброзирующий альвеолит. Наследственная форма первичного спонтанного пневмоторакса. Грануломатоз Вегенера. Муковисцидоз.	1

Тема 1.7. Понятие об аутовоспалительных заболеваниях как примере редких /орфанных болезней

Периодическая болезнь. Семейная средиземноморская Лихорадка.

(Лекционные занятия - 4ч.; Практические занятия - 5ч.; Самостоятельная работа - 4ч.)

Аутовоспалительные заболевания — моногенные заболевания, обусловленные мутациями в генах, участвующих в реализации иммунного ответа системы врожденного иммунитета. Указанные патологические состояния характеризуются отсутствием аутоантител или антигенспецифических Т лимфоцитов. Это делает их отличными с патогенетической точки зрения от классических аутоиммунных заболеваний, таких как системная красная волчанка, ревматоидный артрит и т. д. При этих болезнях также отсутствуют четкая связь с антигенами главного комплекса гистосовместимости (HLA) и половые различия. Данная патология иммунной системы связана с активацией и поддержанием воспаления в системе врожденного иммунитета, преимущественно в моноцитах и макрофагах. Т и В лимфоцитам, которые занимают важное место в развитии аутоиммунных заболеваний, выработке аутоантител, отводится второстепенная роль в гетерогенной группе редких, наследственно обусловленных состояний. В этом состоит принципиальное различие между двумя классами заболеваний. Термин «аутовоспалительные заболевания» появился в 1999 г. благодаря Дену Кастнеру. В настоящее время перечень аутовоспалительных заболеваний постоянно пополняется. Начиная с 1997 г. ежегодно описывают новые болезни и синдромы, а также новые гены, ответственные за их развитие.

Внеаудиторная контактная работа

Форма учебной деятельности	Вид работы	Содержание	Часы
Практические занятия	ЭОС, Конференция, представление видео и мультимедийных презентаций	Периодическая болезнь. Семейная средиземноморская Лихорадка.	1

Виды самостоятельной работы студентов (обучающихся)

Вид работы	Содержание	Часы
Решение ситуационных задач, решение тестовых заданий	Диагностика аутовоспалительных синдромов	2
Составление алгоритма дифференциальной диагностики	Аутовоспалительные синдромы	2

Тема 1.8. Зачет

(Практические занятия - 5ч.)

Зачет по дисциплине включает в себя:

- собеседование по теоретическим вопросам
- решение тестовых заданий
- решение ситуационной задачи

Текущий контроль

Вид (форма) контроля, оценочные материалы
Тестирование
Теоретические вопросы/Собеседование
Клиническая задача/Ситуационная задача

6. Рекомендуемые образовательные технологии

Образовательные технологии, используемые при реализации различных видов учебной работы и дающие наиболее эффективные результаты освоения дисциплины:

- Традиционные формы организации учебного процесса (лекция, практическое занятие и т.д.).
- Внеаудиторная контактная работа (составление схемы дифференциальной диагностики, в рамках проектной деятельности: решение ситуационных задачи кейс-задач, решение тестовых

заданий; поиск и обзор литературы и электронных источников информации по индивидуально заданной теме; анализ историй болезни)

- Активные и интерактивные формы обучения.

В процессе освоения дисциплины используются следующие образовательные технологии: лекции, практические занятия, самостоятельная работа студентов. Применяются следующие виды и формы работы: устный опрос, компьютерное тестирование, решение ситуационных задач. На практических занятиях наиболее важными представляются методы анализа проблемной ситуации, решение и обсуждение задач. Широко используются активные и интерактивные формы проведения практического занятия: метод кейсов. Преподаватели при работе со студентами применяют обучающие мастер-классы, примерами которых являются присутствие клинических обходах, выполняемых заведующим и доцентами кафедры, врачами стационаров.

Внеаудиторная контактная работа включает: лекции с использованием дистанционных информационных и телекоммуникационных технологий (видео-лекция) с размещением на образовательных платформах, в том числе на платформе ЭОС (Moodle). Контроль освоения учебного материала осуществляется преподавателем в виде: тестов, кейс-задач, в том числе с использованием системы Moodle). Реализация проектной деятельности включает:

- поиск и обзор литературы и электронных источников информации по индивидуально заданной теме;
- решение ситуационных задач, решение тестовых заданий;
- разработку мультимедийных презентаций;
- написание рефератов (эссе), анализ статистических и фактических материалов по заданной теме, аналитический разбор научной литературы. – это вид внеаудиторной контактной работы

Обучающиеся участвуют в научно-практических конференциях с последующим контролем (посещаемость, тестирование, интерактивный опрос) и зачетом трудоемкости дисциплины в часах или зачетных единицах.

Для реализации образовательных программ в рамках метода e-learning открыт доступ к учебно-методическим материалам в электронной системе поддержки дистанционного обучения ЭОС. Студенты имеют доступ к учебно-методическим материалам кафедр. Для выполнения контрольных заданий, подготовки к практическим и семинарским занятиям, поиска необходимой информации широко используются возможности глобальной сети Интернет.

Студенты обучаются с использованием электронных репозиторий: преподаватели демонстрируют студентам обучающие и демонстрационные видеофильмы, предоставляют ссылки на информационный материал в сети Интернет, демонстрируют результаты своих научных разработок, научных конференций.

7. Материально-техническое и учебно-методическое обеспечение дисциплины

7.1. Перечень основной и дополнительной учебной литературы

Основная литература

1. Петрухин, А.С. Детская неврология : Том 2: учебник / А.С. Петрухин. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 560 с. - 978-5-9704-4695-9. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970446959.html> (дата обращения: 03.08.2023). - Режим доступа: по подписке

2. Петрухин, А.С. Детская неврология : Том 2: учебник / А.С. Петрухин. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 560 с. - 978-5-9704-4695-9. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970446959.html> (дата обращения: 25.04.2024). - Режим доступа: по подписке

3. Чучалин, А.Г. Энциклопедия редких болезней: справочник / А.Г. Чучалин. - Москва: Литтерра, 2014. - 672 с. - ISBN 978-5-4235-0136-5. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785423501365.html> (дата обращения: 03.08.2023). - Режим доступа: по подписке

4. Чучалин, А.Г. Энциклопедия редких болезней: справочник / А.Г. Чучалин. - Москва: Литтерра, 2014. - 672 с. - ISBN 978-5-4235-0136-5. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785423501365.html> (дата обращения: 25.04.2024). - Режим доступа: по подписке

Дополнительная литература

1. Лукин, Е.А. Болезнь Гоше: практическое руководство / Е.А. Лукин. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 64 с. - ISBN 978-5-904090-77-7. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785904090777.html> (дата обращения: 03.08.2023). - Режим доступа: по подписке

2. Лукин, Е.А. Болезнь Гоше: практическое руководство / Е.А. Лукин. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 64 с. - ISBN 978-5-904090-77-7. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785904090777.html> (дата обращения: 25.04.2024). - Режим доступа: по подписке

3. Бочков, Н.П. Наследственные болезни: монография / Н.П. Бочков, Е.К. Гинтер, В.П. Пузырев. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 936 с. - ISBN 978-5-9704-2469-8. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970424698.html> (дата обращения: 03.08.2023). - Режим доступа: по подписке

4. Наследственные болезни: практическое руководство / Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 464 с. - ISBN 978-5-9704-3969-2. - Текст: электронный. // Geotar: [сайт]. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970439692.html> (дата обращения: 03.08.2023). - Режим доступа: по подписке

7.2. Профессиональные базы данных и ресурсы «Интернет», к которым обеспечивается доступ обучающихся

Профессиональные базы данных

1. <https://www.studentlibrary.ru/> - ЭБС "КОНСУЛЬТАНТ СТУДЕНТА"
2. <https://www.rosmedlib.ru/> - ЭБС "Консультант врача"

Ресурсы «Интернет»

1. <https://www.elibrary.ru/> - Научная электронная библиотека eLIBRARY.RU

7.3. Программное обеспечение и информационно-справочные системы, используемые при осуществлении образовательного процесса по дисциплине

Для реализации образовательных программ открыт доступ к учебно-методическим материалам в системе поддержки дистанционного обучения – ЭОС Moodle. Студенты имеют доступ к учебно-методическим материалам кафедр. Для выполнения контрольных заданий, подготовки к практическим и семинарским занятиям, поиска необходимой информации широко используются возможности глобальной сети Интернет.

Студенты обучаются с использованием электронных репозиторий: преподаватели демонстрируют студентам обучающие и демонстрационные видеофильмы, предоставляют ссылки на информационный материал в сети Интернет, демонстрируют результаты своих научных разработок, научных конференций.

Перечень программного обеспечения

(обновление производится по мере появления новых версий программы)

1. СЭО 3KL Русский Moodle;
2. Антиплагиат;
3. Антивирусное программное обеспечение Kaspersky Endpoint Security для бизнеса;
4. Программный продукт «1С: Университет ПРОФ»;
5. MS Office Professional Plus, Версия 2010,;
6. MS Office Standard, Версия 2013;
7. MS Windows Professional, Версия XP;
8. MS Windows Professional, Версия 7;
9. MS Windows Professional, Версия 8;
10. MS Windows Professional, Версия 10;
11. Программный продукт «1С: Управление учебным центром»;
12. MS Office Professional Plus, Версия 2013,;
13. MS Windows Remote Desktop Services - Device CAL, Версия 2012;
14. MS Windows Server - Device CAL, Версия 2012;
15. MS Windows Server Standard, Версия 2012;
16. MS Exchange Server Standard, Версия 2013;
17. MS Exchange Server Standard CAL - Device CAL, Версия 2013;
18. Kaspersky Security для виртуальных сред, Server Russian Edition;
19. MS Windows Server Standard - Device CAL, Версия 2013 R2;
20. MS SQL Server Standard Core, Версия 2016;
21. System Center Configuration Manager Client ML, Версия 16.06;
22. Программа для ЭВМ Statistica Ultimate Academic 13 сетевая на 5 пользователей ;
23. 1С:Документооборот государственного учреждения 8.;

Перечень информационно-справочных систем

(обновление выполняется еженедельно)

1. Система «КонсультантПлюс»;

7.4. Специальные помещения, лаборатории и лабораторное оборудование

Университет располагает на праве собственности и ином законном основании материально-технической базой для обеспечения образовательной деятельности (помещения и оборудование) для реализации ОПОП ВО специалитета/направления подготовки по Блоку 1 «Дисциплины (модули)», Блоку 2 «Практики» (в части учебных практик) и Блоку 3 «Государственная итоговая аттестация» в соответствии с учебным планом.

Материально-техническая база соответствует действующим противопожарным правилам и нормам, обеспечивает проведение всех видов учебных занятий, практической и научно-исследовательской работ обучающихся, предусмотренных рабочим учебным планом.

Учебные аудитории

Аудитория №198 (№1) (ГБУЗ ТО "ОКБ №2", ул. Мельникайте, д. 75, корп. 2, 1 этаж)

Доска аудиторная - 1 шт.

Манекен педиатрический универсальный - 1 шт.

Парта - 5 шт.

принтер - 1 шт.

Стол преподавателя - 1 шт.

Стул ученический - 18 шт.

тумба - 1 шт.

Аудитория №197 (№2) (ГБУЗ ТО "ОКБ №2", ул. Мельникайте, д. 75, корп. 2, 1 этаж)

Манекен педиатрический универсальный - 2 шт.

МФУ - 1 шт.

Парта - 4 шт.

стол компьютерный - 1 шт.

Стул ученический - 12 шт.

Аудитория №196 (№3) (ГБУЗ ТО "ОКБ №2", ул. Мельникайте, д. 75, корп. 2, 1 этаж)

Доска аудиторная - 1 шт.

Парта - 5 шт.

полка книжная - 1 шт.

Проектор - 1 шт.

Стул ученический - 15 шт.