

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

ИНСТИТУТ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ



УТВЕРЖДАЮ

Ректор

В.Н. Павлов

«16» февраля 2019г.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ
ПРОГРАММА ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
НЕПРЕРЫВНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**

по специальности «Терапия»

«Орфанные заболевания»

(СРОК ОСВОЕНИЯ 36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ)

Уфа
2019 г.

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

ИНСТИТУТ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ

УТВЕРЖДАЮ

Ректор _____ В.Н. Павлов

«____» _____ 2019г.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ
ПРОГРАММА ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
НЕПРЕРЫВНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**

по специальности «Терапия»

«Орфанные заболевания»

(СРОК ОСВОЕНИЯ 36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ)

**Уфа
2019 г.**

из протокола № 1-19 от 09.01.2019

заседания кафедры терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии Института дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО Башкирский государственный медицинский университет Минздрава России

ПРИСУТСТВОВАЛИ: председатель д.м.н., профессор Г.Ш.Сафуанова, секретарь к.м.н. доцент А. Н. Чепурная, сотрудники кафедры.

СЛУШАЛИ: об утверждении ДПП ПК НМО «Орфанные заболевания» по специальности «Терапия» (36 ч), подготовленной сотрудниками кафедры терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО БГМУ.

ПОСТАНОВИЛИ: утвердить ДПП ПК НМО «Орфанные заболевания» по специальности «Терапия» (36 ч).

Председатель: зав. кафедрой терапии и ОВП
с курсом гериатрии ИДПО БГМУ

д.м.н., профессор

Г. Ш. Сафуанова

Секретарь доцент кафедры терапии и ОВП
с курсом гериатрии ИДПО БГМУ

к.м.н., доцент

А. Н. Чепурная

ВЫПИСКА

из протокола № 2-19 от «28» 02 2019 г.

заседания Учебно-методического совета ИДПО ФГБОУ ВО Башкирский государственный
медицинский университет Минздрава России

ПРИСУТСТВОВАЛИ: председатель УМС д.м.н., профессор В.В. Викторов, секретарь
УМС к.ф.н. А.А. Федотова, члены УМС.

СЛУШАЛИ: об утверждении ДПП ПК НМО «Орфанные заболевания» по специальности
«Терапия» (36 ч), подготовленной сотрудниками кафедры терапии и общей врачебной
практики с курсом гериатрии ИДПО БГМУ.

ПОСТАНОВИЛИ: утвердить ДПП ПК НМО «Орфанные заболевания» по специальности
«Терапия» (36 ч).

Председатель УМС ИДПО БГМУ
д.м.н., профессор



В.В. Викторов

Секретарь УМС ИДПО БГМУ

к.ф.н.



А.А. Федотова

Выписка

из протокола заседания Ученого совета
Института дополнительного профессионального
образования № 6 от 19.02.2019

Присутствовали: председатель Ученого Совета-директор ИДПО, д.м.н., проф. Виктор В.В., секретарь - д.м.н., проф. Ширяева Г. П., члены Ученого Совета

Слушали: утверждение ДПП ПК НМО «Орфанные заболевания» по специальности «Терапии» (36 ч).

Составители: зав. кафедрой терапии и ОВП с курсом гериатрии ИДПОБГМУ, д.м.н., проф. Сафуанова Г.Ш., ассистент кафедры терапии и ОВП с курсом гериатрии ИПО БГМУ к.м.н. Ханова А.А.

Постановили: утвердить ДПП ПК НМО «Орфанные заболевания» по специальности «Терапии» (36 ч).

Председатель: д.м.н., профессор



В.В. Викторов

Секретарь: д.м.н., профессор



Г. П. Ширяева

СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей со сроком освоения 36 академических часа по специальности «Терапия» разработана сотрудниками кафедры терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России.

№ пп.	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1.	Сафуанова Г.Ш.	Д.м.н., профессор	Заведующий Кафедрой терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО БГМУ	ФГБОУ ВО БГМУ МЗ РФ
3.	Рябчикова Н.Р.	ассистент	Ассистент Кафедры терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО БГМУ	ФГБОУ ВО БГМУ МЗ РФ
4.	Ханова А.А.	К.м.н., ассистент	Ассистент Кафедры терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО БГМУ	ФГБОУ ВО БГМУ МЗ РФ
5	Чепурная А.Н	К.м.н.,	Чепурная А.Н	К.м.н.,

1. Пояснительная записка

Актуальность и предпосылки создания программы

Актуальность дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Орфанные заболевания» по специальности «Терапия» обусловлена продолжающимся ростом распространенности орфанных заболеваний, большим разнообразием диагностических и лечебных методик, которыми необходимо овладеть современному врачу-терапевту для улучшения качества жизни пациентов, необходимостью совершенствования и получения новых компетенций врачебной деятельности, адаптированной к новым экономическим и социальным условиям с учетом международных требований и стандартов.

2. Цель и задачи дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Орфанные заболевания»

Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Орфанные заболевания» по специальности «Терапия»: совершенствование и приобретение новых компетенций, повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации, получение систематизированных теоретических знаний, умений и необходимых профессиональных навыков для своевременного выявления, диагностики, лечения и профилактики орфанных заболеваний, при работе врачами-терапевтами.

Задачи теоретической части изучения дисциплины:

- Совершенствование знаний об орфанных заболеваниях
- Совершенствование знаний о распространенности и структуре орфанных заболеваний
- Совершенствование знаний о современных методах диагностики и лечения орфанных заболеваний

Задачи практической части изучения дисциплины:

- совершенствовать умения и владения для диагностики наиболее распространенных орфанных заболеваний;
- совершенствовать умения в оказании неотложной помощи при орфанных заболеваниях;
- совершенствовать умения и владения в проведении комплексного лечения орфанных заболеваний;

3. Категории обучающихся: врачи с высшим профессиональным образованием по одной из специальностей: Врачи, имеющие высшее профессиональное образование по специальности «Лечебное дело» и послевузовское и (или) дополнительное профессиональное образование и сертификат специалиста по специальности «Терапия», врачи-терапевты ОВП, врачи-гематологи; заведующие (начальники) структурного подразделения (отдела, отделения, лаборатории, кабинета, отряда и другое) медицинской организации - врачи-гематологи; врачи приемного отделения (в специализированной медицинской организации или при наличии в медицинской организации соответствующего специализированного структурного подразделения)¹.

¹ Приказ МЗ РФ от 8 октября 2015 г. № 707н "Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки медицина и здравоохранение»

4. Объем программы: 36 академических часов, в том числе 36 зач.ед.

- **Форма обучения, режим и продолжительность занятий**

График обучения Форма обучения	Ауд. часов в день	Дней в неделю	Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель)
с отрывом от работы (очная)	10	2	0,2недели
дистанционно	24	4	0,4 недели
Симуляционный курс	2	-	0,2 недели
ИТОГО:	36	6	1 неделя

- **Планируемые результаты обучения**
врачей, успешно освоивших дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей «Орфанные заболевания» по специальности «Терапия»:
- **Характеристика новых трудовых функций и (или) уровней квалификации**

Согласно Приказу Минздравсоцразвития РФ от 23.07.2010 N 541н "Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел "Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения" врач-терапевт должен:

- Оказывать квалифицированную медицинскую помощь по специальности "Терапия», используя методы диагностики, лечения, профилактики и реабилитации.
- Определять тактику ведения больного в соответствии с установленными стандартами с использованием современных методов.
- На основании сбора анамнеза, клинического наблюдения и результатов клинικο-лабораторных и инструментальных исследований устанавливать (или подтверждает) диагноз.
- Самостоятельно проводить или организовать необходимые диагностические, лечебные, реабилитационные и профилактические процедуры и мероприятия с применением современных методов исследования.

7.2. Квалификационные требования

Высшее профессиональное образование (высшее образование) по специальности "Терапия", и:

- послевузовское профессиональное образование (интернатура или ординатура) и сертификат специалиста по специальности "Врач общей практики" с профессиональной переподготовкой по специальности «Терапия»;
- послевузовское профессиональное образование (интернатура или ординатура) и сертификат специалиста по специальности "Гематология".

7.3. Характеристика профессиональных компетенций врача-терапевта, подлежащих совершенствованию в результате освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Орфанные заболевания» по специальности «Терапия».

Исходный уровень подготовки обучающихся – сформированные компетенции, включающие в себя:

Универсальные компетенции:

- готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (УК-1);

Профессиональные компетенции:**диагностическая деятельность:**

- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МК-5);

лечебная деятельность:

- готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании неотложной медицинской помощи (МК-6);

организационно-управленческая деятельность:

- готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан в медицинских организациях и их структурных подразделениях (МК-17);
- готовность к участию в оценке качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей (МК-18).

7.4. Характеристика новых профессиональных компетенций врача-терапевта, формирующихся в результате освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Орфанные заболевания» по специальности «Терапия»:

Обучающийся, успешно освоивший программу, будет обладать новыми профессиональными компетенциями, включающими в себя:

Трудовая функция (профессиональная компетенция)	Опыт практической деятельности	Уметь	Знать
МК-5 Интерпретация общего анализа крови при орфанных заболеваниях	-способность к выявлению основных клинических, лабораторных, инструментальных маркеров орфанных заболеваний	-Интерпретировать общий анализ крови, биохимический анализ, гемостазиограмму, миелограмму, и др -Провести раннюю диагностику орфанных заболеваний -определить и предотвратить жизнеугрожаемые осложнения	1.Принципы врачебной этики и деонтологии в работе с пациентами и их родственниками (законными представителями), коллегами. 3.Современные методы диагностики орфанных заболеваний. 4. Этиологию и патогенез развития орфанных заболеваний. 7. Современные методы лечения орфанных заболеваний.

ПК 6. Готовность к ведению и лечению пациентов с орфанными заболеваниями. Выполнять основные лечебные мероприятия при острых заболеваниях и состояниях, способных вызывать тяжелые осложнения или летальный исход, используя методики устранения жизнеопасных нарушений сердечно-сосудистой и дыхательной систем.	способность выполнять основные лечебные мероприятия с учетом особенностей заболеваний нервной, иммунной, сердечно-сосудистой, эндокринной, дыхательной, пищеварительной, мочеполовой систем и крови; своевременно выявлять жизнеопасные постр transfузионные нарушения, использовать методики их немедленного устранения, осуществлять противошоковые мероприятия	назначать больным адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии профильным больным, проведение посиндромной медикаментозной терапии орфанных заболеваний	1. Основополагающие Приказы МЗ РФ о порядке и стандартах ведения больных с орфанными заболеваниями. 2. Клиническую картину патологии орфанных заболеваний, требующего проведения интенсивной медикаментозной терапии. 3. Современные принципы лечения орфанных заболеваний.
ПК-10 готовность к оказанию медицинской помощи при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни пациента и не требующих экстренной медицинской помощи	способность выполнять основные лечебные мероприятия, направленные на лечение острых состояний	назначать больным адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии	Современные принципы лечения орфанных заболеваний при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни пациента и не требующих экстренной медицинской помощи

ПК-11 Готовность к участию в оказании скорой медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	выявлять жизнеопасные синдромы, использовать методики немедленного устранения	их готовность назначать больным адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии	Современные принципы лечения орфанных заболеваний при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства
--	---	---	---

8. Учебный план

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Орфанные заболевания» по специальности «Терапия»

Цель: Приобретение и совершенствование профессиональных знаний и практических навыков по орфанным заболеваниям, необходимых для профессиональной деятельности и повышения профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации врача-терапевта, гематолога, врача ОВП.

Категория обучающихся: Врачи, имеющие высшее профессиональное образование по специальности «Лечебное дело» и послевузовское и (или) дополнительное профессиональное образование и сертификат специалиста по специальности «Терапия», врачи-терапевты ОВП, врачи-гематологи; заведующие (начальники) структурного подразделения (отдела, отделения, лаборатории, кабинета, отряда и другое) медицинской организации - врачи-гематологи; врачи приемного отделения (в специализированной медицинской организации или при наличии в медицинской организации соответствующего специализированного структурного подразделения)¹.

¹ Приказ МЗ РФ от 8 октября 2015 г. № 707н "Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки медицина и здравоохранение»

Трудоемкость обучения: 36 ЗЕТ

Режим занятий: ежедневно по 6 часов

Форма обучения: очно-заочная с ДОТ с симуляцией

Учебный план

код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	Дистанционное обучение (вебинар, веб-форум, образовательный портал)	очная		симуляция	Форма контроля
				Л	Практические занятия, семинары, тренинги и др.		
1.	Раздел 1. «Орфанные заболевания, классификация, современные представления»	12	12				Исходный тестовый контроль
1.1	Тема 1. Современные представления об орфанных заболеваниях		6				
1.2.	Тема 2. Классификация		6				

	орфанных заболеваний, принципы диагностики и ведения						
2.	Раздел 2. «Орфанные заболевания в гематологии»	10	6	2	2		Промежуточный тестовый контроль
2.1	Тема 1. Апластическая анемия, Атипичный гемолитико-уремический синдром,		6				
2.2	Тема 2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура			2	2		
3	Раздел 3. «Орфанные заболевания в терапии»	8	6	2			Промежуточный тестовый контроль
3.1	Тема 1. Порфирии		4	2			
3.2	Тема 2. Болезнь Вильсона Кановалова		3				
	Выпускная аттестационная работа	2			2		
	Симуляционный курс	2			2		
	Итоговая аттестация	2			2		Защита ВАР
	ИТОГО	36	24	4	8		

Содержание программ учебных модулей

№	Название темы	Основное содержание
1	Раздел 1. «Орфанные заболевания, классификация, современные представления»	
1.1	Тема 1. Современные представления об орфанных заболеваниях	Актуальность. Этиология и патогенез. Клиническая картина. Лабораторная и инструментальная диагностика. Осложнения. Дифференциальная диагностика. Лечение.
1.2	Тема 2. Классификация орфанных	Классификация. Клиническая картина.

	заболеваний, принципы диагностики и ведения	Лабораторная и инструментальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
2.	Раздел 2. «Орфанные заболевания в гематологии»	
2.1	Тема 1. Атипичный гемолитикоуремический синдром	Актуальность. Этиология и патогенез. Классификация. Клиническая картина. Лабораторная и инструментальная диагностика. Осложнения. Дифференциальная диагностика. Лечение.
2.2	Тема 2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия	Актуальность. Этиология и патогенез. Классификация. Клиническая картина. Лабораторная и инструментальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
2.3	Тема 3. Апластическая анемия	Актуальность. Этиология и патогенез. Классификация. Клиническая картина. Лабораторная и инструментальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
2.4	Тема 4. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура	Актуальность. Этиология и патогенез. Классификация. Клиническая картина. Лабораторная и инструментальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
3	Раздел 3. «Орфанные заболевания в терапии»	
3.1	Тема 1. Порфирии	Актуальность. Этиология и патогенез. Классификация. Клиническая картина. Лабораторная и инструментальная диагностика. Методы лечения.
3.2	Тема 2. Болезнь Вильсона-Коновалова	Актуальность. Этиология и патогенез. Классификация. Клиническая картина. Лабораторная и инструментальная диагностика. Консервативное и экстракорпоральные методы лечения.

9. Методические особенности реализации дистанционного обучения

9.1 Правовые основы использования ДОТ

- Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;
- Приказ Минобрнауки РФ от 6 мая 2005 г. № 137 «Об использовании дистанционных образовательных технологий»;

- ГОСТ Р 53620-2009 «Информационно-коммуникационные технологии в образовании. Электронные образовательные ресурсы. Общие положения»;
- Приказ Министерства образования и науки от 01 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам».

Целью дистанционного обучения является предоставление обучающимся возможности проведения исходного контроля, подготовки проектного задания, части содержания дополнительной профессиональной программы непосредственно по месту жительства. Основными дистанционными образовательными технологиями на цикле НМО **«Орфанные заболевания»** являются: интернет-технология с методикой синхронного и асинхронного дистанционного обучения. Для этого на образовательном портале ФГБОУ ВО БГМУ в разделе ИДПО формируется кейс, внутри которого папки по учебному модулю: вопросы контроля исходного уровня знаний, вопросы для самоконтроля по каждому разделу, тестовые задания, интернет-ссылки, нормативные документы, проектные задания для выпускной аттестационной работы. Методика синхронного дистанционного обучения предусматривает on-line общение, которое реализуется при технической возможности обучающихся в виде вебинара или веб-форума. Каждый обучающийся получает свой оригинальный пароль, который дает доступ к учебным материалам портала.

9.2 ОСК (симуляционный курс)

Цель обучения — приобретение реального практического опыта в искусственной (симулированной) среде, освоение в имитационной среде практических навыков и умений, адекватных эффективных действий в стандартных, экстренных и нестандартных ситуациях при организации и оказании медицинской и первой (неотложной) помощи.

Практическая подготовка осуществляется без риска для пациентов и обучающихся в виртуальной, имитированной ситуации с применением реалистичных тренажеров, виртуальных симуляторов и роботов-симуляторов пациентов.

Трудоемкость: 2 акад. час.

Индекс	Наименование дисциплин (модулей) и тем	Тип и вид симулятора	Формируемые профессиональные умения и навыки	Форма контроля
	Интенсивная терапия и реанимация в терапии и гематологии	Клинические ситуационные задачи Манекены для обучения отдельным умениям	1. Умение диагностировать орфанные заболевания в рутинной клинической практике 2. Навык расчета потребности гемотрансфузий у больных с апластической анемией и идиопатической тромбоцитопенической пурпурой 3. Навык инъекций препаратов свертывания крови и	Зачет

Индекс	Наименование дисциплин (модулей) и тем	Тип и вид симулятора	Формируемые профессиональные умения и навыки	Форма контроля
			кровезаменителей 4. Навык оказания экстренной помощи при кровотечениях, 5. Сердечно-легочная реанимация, включает отработку навыков оказания экстренной медицинской помощи на догоспитальном этапе при неотложных состояниях: регистрацию ЭКГ; проведение контролируемой сердечно-легочной реанимации, интубацию трахеи, приемов временной остановки кровотечений	

10. Формы аттестации

10.1. Формы промежуточной аттестации

Формы промежуточной аттестации:

- Тестирование (с эталонами ответов).
- Практические навыки.
- Решение ситуационных задач (с эталонами ответов).

Примеры тестовых заданий.

1. Критерии диагностики идиопатической тромбоцитопенической пурпуры:

- А) диагноз исключения
- Б) изолированная тромбоцитопения
- В) геморрагический синдром
- Г) наличие антител к тромбоцитам
- Д) все перечисленные

2. Клинические проявления Пароксизмальной ночной гемоглобинурии

- А) анемический синдром
- Б) гемолитический синдром
- В) склонность к тромбозам
- Г) черная моча
- Д) все перечисленные

3. Атипичный гемолитико-уремический синдром проявляется:

- А) гемолитической анемией
- Б) острой почечной недостаточностью
- В) все перечисленные

4. Содержание какого микроэлемента увеличивается в крови у пациентов с Болезнью Вильсона-Коновалова:

- А) железо
- Б) медь
- В) цинк

5. Какие показатели общего анализа крови снижаются при апластической анемии:

- А) гемоглобин и эритроциты
- Б) лейкоциты и тромбоциты
- В) Все вышеперечисленные

Примеры заданий, выявляющих практическую подготовку врача

- Оценить показатели гемостазиограммы, нарушение какого звена гемостаза выявлено?
- Провести дифференциальную диагностику идиопатической тромбоцитопенической пурпуры и геморрагического васкулита.
- Трансфузиологическое пособие при ОПН у больных с атипичным гемолитико-уремическим синдромом, апластической анемии и др.

Примеры ситуационных задач

Ситуационная задача № 1

Больной Л., 16 лет, поступил с жалобами на боль в горле, повышение температуры тела до 39С, появление синячков на коже ног, рук.

Общее состояние тяжелое. Сознание ясное. Положение пассивное. Кожа и видимые слизистые бледные, мелкоточечная геморрагическая сыпь на коже нижних и верхних конечностей, мышечная сила и тонус сохранены. ЧД □ 23 минуту. Дыхание везикулярное. АД □ 110/60 мм.рт.ст. Перкуторно □ границы сердца не изменены. Тоны сердца звучные, ритм правильный. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Дизурии нет. Отеков нет.

Анализ крови общий. Эритроциты □ 1,6 млн/л, гемоглобин □ 60 г/л, MCV, MCH-N. Тромбоциты □ 20,0 тыс/л. Лейкоциты □ 1,5 тыс/л, сегментоядерные - 36%, лимфоциты □ 64%, моноциты □ 0%. СОЭ □ 60 мм/ч. Анализ мочи общий. Реакция нейтральная, уд. вес 1013, белок □ отриц., эп. Кл. плоские □ 1-2 в пл. зр., лейкоциты □ 0-1-2 в пл. зрения, эритроциты □ 10 -15 в пл. зрения. Анализ крови биохимический. Креатинин □ 79,3 мкмоль/л. Общий белок □ 79,3 г/л. Билирубин прямой □ 0,0 мкмоль/л, непрямой □ 11,5 мкмоль/л. АСТ □ 0,22 ммоль/л, АЛТ □ 0,19 ммоль/л. Калий □ 3,9 ммоль/л, натрий □ 139,2 ммоль/л. Сахар

крови □ 4,8 ммоль/л. ЭКГ. Полувертикальное положение ЭОС. Ритм синусовый с ЧСС 80 в минуту. Повышен вольтаж зубцов. Рентгенологическое исследование органов грудной полости. Легочные поля без очаговых и инфильтративных изменений. Корни структурны, синусы свободны. Средостение не смещено.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какие методы исследования необходимо провести для уточнения диагноза.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Представьте принципы лечения данного заболевания и определите прогноз.

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

1. Апластическая анемия тяжелой степени. Цитопенический синдром. О.тонзилит
2. Пациенту рекомендовано:
-Стернальная пункция с исследованием миелограммы.
-Трепанобиопсия
3. Апластическую анемию дифференцируют с мегалобластной анемией, острым лейкозом, гиперспленизмом.
4. Госпитализация в гематологическое отделение и проведение терапии Сандимуном, ГКС, симптоматической терапией – переливание СЗП, тромбоконцентрата, эритроцитарной взвеси, введение нейпогена. В плане лечения – ТГККМ от донора.
Пациента надо направить на МСК для решения вопроса о группе инвалидности

10.2. Требования к итоговой аттестации

Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей **«Орфанные заболевания»** по специальности «Терапия» проводится в форме очного экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-терапевта.

Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения учебных модулей в объеме, предусмотренном учебным планом дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей **«Орфанные заболевания»** по специальности «Терапия».

Лица, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей **«Орфанные заболевания»** по специальности «Терапия» и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ установленного образца – удостоверение о повышении квалификации.

Документ, выдаваемый после завершения обучения - Удостоверение о повышении квалификации.

10.3. Форма итоговой аттестации.

Итоговая аттестация на цикле дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «**Орфанные заболевания**» по специальности «Терапия» осуществляется в виде экзамена.

1 этап – решение ситуационных задач

2 этап – оценка освоения практических навыков

3 этап – собеседование

Примеры ситуационных задач для итоговой аттестации:

Ситуационная задача № 1

Больная Н., 17 лет, поступила с жалобами на слабость, длительные и обильные менструации, на появление синяков на коже, носовые кровотечения. Подобная симптоматика отмечается около 3-4 месяцев. Из анамнеза: пациентка наблюдается у гематолога, в первичном исследовании костного мозга (миелограмме) изменений не выявлено.

Общее состояние средней тяжести, сознание ясное, положение активное. Кожные покровы и слизистые бледные, множественные петехии и экхимозы на конечностях и туловище. Положительные симптомы жгута и щипка. Лимфатические узлы не увеличены. ЧД $\square$ 16 в минуту. Дыхание везикулярное. Пульс ритмичный с частотой 86 ударов в минуту. АД $\square$ 100/60 мм.рт.ст. Тоны сердца звучные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Отеков нет.

Анализ крови общий. Эритроциты $\square$ 3,0 Т/л, гемоглобин $\square$ 100 г/л, цветовой показатель $\square$ 0,70, ретикулоциты $\square$ 1%. Тромбоциты $\square$ 23,0 Г/л. Лейкоциты $\square$ 5,4 Г/л, сегментоядерные - 67%, лимфоциты $\square$ 26%, моноциты $\square$ 7%. СОЭ $\square$ 22 мм/ч. Анизоцитоз ++; пойкилоцитоз +; микроцитоз ++. Анализ мочи общий. Соломенно-желтая, реакция кислая, уд. вес 1013, белок $\square$ отриц., лейкоциты $\square$ 0-1-2 в пл. зрения. Анализ крови биохимический. Креатинин $\square$ 89,0 мкмоль/л. Общий белок $\square$ 78 г/л. Билирубин общий $\square$ 16,2 мкмоль/л, прямой $\square$ 10,0 мкмоль/л, непрямой $\square$ 16,2 мкмоль/л. АСТ $\square$ 0,20 ммоль/л, АЛТ $\square$ 0,3 ммоль/л. Сахар крови $\square$ 3,8 ммоль/л. ЭКГ. - Эл. ось сердца не отклонена. Ритм синусовый с ЧСС 70 в минуту. Диффузные метаболические изменения миокарда. Рентгенологическое исследование органов грудной полости. Легочные поля без очаговых и инфильтративных изменений. Корни структурны, синусы свободны. Средостение не смещено.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику.
3. Составьте план обследования больной.
4. Представьте принципы лечения данного заболевания и определите прогноз.

Примеры заданий, выявляющих практическую подготовку врача

- Провести диагностику орфанных заболеваний в рутинной клинической практике
- Рассчитать потребность глюкокортикостероидов при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре
- Выполнить инъекцию препаратов свертывания крови и кровезаменителей
- Оказать экстренную помощь при жизнеугрожаемых осложнениях орфанных заболеваний

Примерная тематика контрольных вопросов итоговой аттестации:

- Этиология и патогенез порфирии.
- Порядок оказания помощи при кровотечениях у пациентов с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой
- Дифференциальная диагностика болезни Вильсона-Коновалова.
- Лабораторная и инструментальная диагностика атипичного гемолитико-уремического синдрома
- Современное лечение пароксизмальной ночной гемоглобинурии.

11. Организационно-педагогические условия реализации программы

11.1 Законодательные и нормативно-правовые документы в соответствии с профилем специальности:

- Федеральный закон Российской Федерации от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ "Об образовании в Российской Федерации".
- Федеральный закон Российской Федерации от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации".
- Приказ Министерства образования и науки РФ от 1 июля 2013 г. N 499 "Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам".
- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 3 августа 2012 г. N 66н "Об утверждении Порядка и сроков совершенствования медицинскими работниками и фармацевтическими работниками профессиональных знаний и навыков путем обучения по дополнительным профессиональным образовательным программам в образовательных и научных организациях".
- Приказа Минздрава России № 707н от 08.10.2015 г. «Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки»),
- Приказ Минздравсоцразвития РФ от 23.07.2010 N 541н "Об утверждении единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел "Квалификационные характеристики должностей работников в сфере Здравоохранения".
- Приказ Минздрава России №1183н от 24.12.2010г. "Об утверждении порядка оказания медицинской помощи взрослому населению Российской Федерации при заболеваниях терапевтического профиля". Зарегистрирован Минюстом России 11.02.2011г..Приказ Минздрава России №923н от 15.11.2012г. "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению по профилю "терапия"". Зарегистрирован в Минюсте России 29.12.2012г. №26482.

11.2 Учебно-методическая документация и материалы по всем рабочим программам учебных модулей:

1. Основные источники:

1. Гематология: национальное руководство / Под.ред. О. А. Рукавицын – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 776 с. (Серия «Национальные руководства»).
2. Лихорадка не ясного генеза / Под.ред. Л. И. Дворецкий. – МЕДпресс-информ, 2016.- 176с.

3. Редкие заболевания и орфанные лекарственные средства./ Ягудина Р.И. Королева Н.И. - М.: ООО» Издательство « Медицинское информационное агентство».2015.-776с.
4. Читаем клинический анализ крови / Под.ред. М. З. Аграновский Издательство «ЭЛБИ-СПб», 2013, 128с.
5. Клиническая интерпретация лабораторных исследований для практикующего врача/под ред С. Г. Щербак Издательство: «БИНОМ», 2015, 464 с.

Дополнительные источники:

1. Донсков С. И.: Новая тактика гемотрансфузионной терапии – от совместимости к идентичности, Издательство «БИНОМ», 2015, 270 с.
2. Диагностическое значение лабораторных исследований: под ред.С. С. Вялова, Москва, 2016г, 320 с.
3. Желтухи. Руководство для врачей/ под ред. А. Ю. Барановского.-«СПбМАЛО», 2014г, 392 с.
4. Кровь, как индикатор состояния здоровья/под ред. Г. И. Козинца. М.: Практическая медицина, 2014.-208 с.
5. Группы крови человека/ Руководство по иммуносерологии под ред. С. И. Донскова.: Москва, Издательство «БИНОМ» 2014г-1016 с.

11.3. Интернет-ресурсы:

1. <http://www.blood.ru/> сайт Московского института крови
- <http://deton.blood.ru/> сайт посвящён работе Детской Онкологической службы СПб
- <http://www.hematology.ru/journals/oncohematology>

12. Материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки

12.1. Материально-техническое обеспечение

№	Наименование технических средств обучения	Количество на кафедре
	1	2
•	<i>Компьютер Pentium</i>	4
•	<i>Принтер лазерный</i>	3
•	<i>Телевизор Fillips</i>	1
•	<i>Ксерокс, сканер</i>	2
•	<i>DVD</i>	1
•	<i>Видеомагнитофон Samsung</i>	1
•	<i>Экран для проецирования слайдов на прозрачных пленках</i>	1
•	<i>Доска магнитная, вращающаяся</i>	1
•	<i>Мультимедийный проектор</i>	2
•	<i>Оверхед-проектор</i>	1
•	<i>Принтер цветной струйный</i>	1
•	<i>Note-book</i>	2

12.2 Перечень тематических учебных комнат и лабораторий

№ п/п	Название лаборатории	Место расположения	Площадь В.м.	Кол-во посадочных мест
1.	Гематологическое отделение РКБ им. Г. Г. Куватова	1	50	100
2.	Отделение лабораторной диагностики РКБ им. Г. Г. Куватова	1		100

12.3 Учебные помещения

Учебные кабинеты п/п	Перечень помещений	Количество	Площадь в В.м.
1.	Лекционная аудитория	1	40
2.	Кабинет профессора (учебная комната)	1	20
3.	Кабинет профессора	1	15
4.	Кабинет доцента	1	15
	Всего:	4	90

Общая площадь помещений для преподавателя (чтения лекций и проведения семинаров) составляет 90 кв.м.

На одного курсанта (при максимальной одновременной нагрузке в 20 человек) составляет 4,5 кв.м.

12.4 Клинические помещения

№ п/п	Перечень помещений	Количество	Количество коек	Площадь в В.м.
1.	Гематологическое отделение	1	60	400
2.	Гастроэнтерологическое отделение	1	60	400
	ВСЕГО:			

Общая площадь для преподавателя, включая помещения клинической базы составляет 430 кв.м.

На одного курсанта (при максимальной одновременной нагрузке- 20 курсантов) составляет 22 кв.м.

12.5 Кадровое обеспечение образовательного процесса

№ п/п	Наименование модулей (дисциплин, модулей, разделов, тем)	Фамилия, имя, отчество,	Ученая степень, ученое звание	Основное место работы, должность	Место работы и должность по совместительству
1	Раздел 1. «Орфанные заболевания, классификация, современные представления»	Сафуанова Г.Ш.	Д.м.н., профессор	ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, кафедра терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО	
2	Раздел 2. «Орфанные заболевания в гематологии»	Рябчикова Н.Р. Чепурная А.Н.	Ассистент доцент	ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, кафедра терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО	
3	Раздел 3. «Орфанные заболевания в терапии»	Ханова А.А.	ассистент	ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, кафедра терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО	

12.6 Основные сведения о программе (в электронном виде)

№	Обозначенные поля	Поля для заполнения
----------	--------------------------	----------------------------

1.	Наименование программы	«Орфанные заболевания»
2.	Объем программы (в т.ч. аудиторных часов)	36 ч, в т.ч. 12 аудиторных часов
3.	Варианты обучения	Очно-заочная с применением ДОТ с симуляцией
4.	Вид выдаваемого документа после завершения обучения	лицам, успешно освоившим соответствующую дополнительную профессиональную программу повышения квалификации непрерывного образования по специальности «Терапия», «Гематология» и прошедшим итоговую аттестацию, выдается удостоверение о повышении квалификации.
5.	Требования к уровню и профилю предшествующего профессионального образования обучающихся	Сертификат по специальности «Терапия», «Гематология», ВОП.
6.	<i>Категории обучающихся</i>	Врачи, имеющие высшее профессиональное образование по специальности «Лечебное дело» и послевузовское и (или) дополнительное профессиональное образование и сертификат специалиста по специальности «Терапия», врачи-терапевты ОВП, врачи-гематологи; заведующие (начальники) структурного подразделения (отдела, отделения, лаборатории, кабинета, отряда и другое) медицинской организации - врачи-гематологи; врачи приемного отделения (в специализированной медицинской организации или при наличии в медицинской организации соответствующего специализированного структурного подразделения) ¹ , ¹ Приказ МЗ РФ от 8 октября 2015 г. № 707н "Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки медицина и здравоохранение»
7.	Структурное подразделение, реализующее программу	ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, кафедра терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО
8.	Контакты	Г. Уфа, ул. Ленина, 3 кафедра терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО
9.	Предполагаемый период начала обучения	По учебному плану ИДПО
10.	Основной преподавательский состав	Сафуанова Г. Ш. д.м.н., профессор, асс. Рябчикова Н.Р., асс. К.м.н. Ханова А.А.
11.	Аннотация	Актуальность темы связана необходимостью раннего выявления орфанных заболеваний в практике врача-терапевта, ОВП, гематолога,

		необходимости своевременной диагностики и лечения редких заболеваний с развитием жизнеугрожающих осложнений. Данная программа направлена на совершенствование имеющихся и получение новых компетенций, необходимых для профессиональной деятельности, и повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации врача-терапевта, гематолога, врача ОВП. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами, квалификационными характеристиками по соответствующей специальности квалификации врача-терапевта, гематолога, врача ОВП (квалификационным требованиям к профессиональным знаниям и навыкам, необходимым для исполнения должностных обязанностей, которые устанавливаются в соответствии с федеральными законами и иными правовыми актами Российской Федерации о государственной службе). Содержание программы построено в соответствии с модульным принципом. Каждый раздел модуля подразделяется на темы, каждая тема – на элементы.
	Цель и задачи программы	Приобретение и совершенствование профессиональных знаний и практических навыков по Орфанным заболеваниям, необходимых для профессиональной деятельности и повышения профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации врача-терапевта, гематолога, врача ОВП.
	Разделы и темы учебного плана программы	Раздел 1. «Орфанные заболевания, классификация, современные представления» Раздел 2. «Орфанные заболевания в гематологии» Раздел 3. «Орфанные заболевания в терапии» Раздел 4 « Неотложная помощь»
	Уникальность программы, ее отличительные особенности, преимущества	В реализации программы участвуют ведущие специалисты в области терапии, гематологии Республики Башкортостан. Применяются дистанционные обучающие технологии, симуляционный центр. Обсуждаются самые последние достижения медицины и современные подходы в диагностике и лечении Орфанных заболеваний.
14.	Веб-ссылка для получения подробной информации пользователем	Веб-ссылка для получения подробной информации пользователем