ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ

«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России)

ИНСТИТУТ ПОДГОТОВКИ МЕДИЦИНСКИХ КАДРОВ

«ОДОБРЕНО»

На заседании Ученого совета
ФГАУ «НМИЦ здоровья детей»
Минздрава России
« 29 » сентября 2022 г. протокол № 8

«УТВЕРЖДАЮ»

Директор
ФГАУ «НМИЦ здоровья детей»
Минздрава России
д. м. н., профессор Фисенко А.П.

« 29 » сентября 2022 г.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ «ДИЕТОТЕРАПИЯ НАСЛЕДСТВЕННЫХ БОЛЕЗНЕЙ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ»

Для врачей всех специальностей

Трудоемкость: 18 часов
Форма освоения: очная
Документ о квалификации: удостоверение о повышении квалификации

Москва, 2022

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации «Диетотерапия наследственных болезней обмена веществ» (далее - Программа) разработана рабочей группой сотрудников института подготовки медицинских кадров федерального государственного автономного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства Здравоохранения Российской Федерации (ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России).

СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ

№	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	2	3	4	5
1	Боровик Татьяна Эдуардовна	доктор медицинских наук, профессор	Главный научный сотрудник лаборатории питания здорового и больного ребенка	ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России
2	Бушуева Татьяна Владимировна	доктор медицинских наук	Ведущий научный сотрудник лаборатории питания здорового и больного ребенка	ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России
3	Савостьянов Кирилл Викторович	Доктор биологических наук	Начальник медико-генетического центра Заведующий лабораторией медицинской геномики	ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России
4	Кондакова Ольга Борисовна	кандидат медицинских наук	Заведующая отделением медицинской генетики	ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

Глоссарий

ДПО - дополнительное профессиональное образование

ФГОС - Федеральный государственный образовательный стандарт

ПС - профессиональный стандарт

ОТФ - обобщенная трудовая функция

ТФ - трудовая функция

ЕКС – Единый квалификационный справочник

ПК - профессиональная компетенция

ЛЗ - лекционные занятия

СЗ - семинарские занятия

ПЗ - практические занятия

СР - самостоятельная работа

ОСК – обучающий симуляционный курс

ДОТ - дистанционные образовательные технологии

ЭО - электронное обучение

ПА - промежуточная аттестация

ИА - итоговая аттестация

УП - учебный план

КОМПОНЕНТЫ ПРОГРАММЫ

1. Общая характеристика Программы

1.1. Нормативно-правовая основа разработки программы

1.2. Категории обучающихся

1.3. Цель реализации программы

1.4. Планируемые результаты обучения

2. Содержание Программы

2.1. Учебный план

2.2. Календарный учебный график

2.3. Рабочие программы модулей

2.4. Организация учебного процесса

2.5 Оценка качества освоения программы

2.5.1. Формы промежуточной (при наличии) и итоговой аттестации

2.5.2. Шкала и порядок оценки степени освоения обучающимися учебного материала Программы

2.6. Оценочные материалы

3. Организационно-педагогические условия Программы

3.1. Материально-технические условия

3.2. Учебно-методическое и информационное обеспечение

3.3. Кадровые условия

1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1.1 Нормативно-правовая основа разработки Программы

- Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации», статья 76.
- Приказ Минобрнауки России от 1 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам».
- Лицензия Федеральной службы по надзору в сфере образования и науки на осуществление образовательной деятельности ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России от 25 октября 2017 г. № 2666.
- Приказ Минтруда России от 02.06.2021 № 359н«Об утверждении профессионального стандарта «Врач – диетолог» (Зарегистрировано в Минюсте России 29.06.2021 № 46397). Дата актуализации 01.03.2022.
- Приказ Минобрнауки России от 12.08.2020г №988 «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования - специалитет по специальности 31.05.01. Лечебное дело» (рег. номер 594993).
- Приказ Минобрнауки России от 12 августа 2020г №965 «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования - специалитет по специальности 31.05.02. Педиатрия» (рег. номер 59452).

1.2 Категории обучающихся

Врачи всех специальностей, имеющих высшее образование по специальностям «Лечебное дело», «Педиатрия».

1.3 Цель реализации Программы

Цель программы заключается в совершенствовании имеющихся профессиональных компетенций, направленных на диагностику, лечение и профилактику, совершенствование компетенций в области наследственных болезней обмена веществ у детей и повышение профессионального уровня врачей, необходимых для осуществления практической деятельности в рамках имеющейся квалификации.

Связь Программы с Профессиональным стандартом

Обобщенные трудовые функции (наименование)	**Трудовые функции**	
	Код ТФ	**Наименование ТФ**
А: Оказание медицинской помощи по профилю "диетология"	A/01.8	Организация лечебного питания в медицинской организации
	A/02.8	Диагностика заболеваний и (или) состояний у пациентов с целью формирования плана диетотерапии
	A/03.8	Назначение лечебного питания пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контроль его эффективности и безопасности, в том числе при оказании паллиативной медицинской помощи
	A/04.8	Назначение и контроль эффективности лечебного питания при санаторно-курортном лечении, в том числе при реализации индивидуальных программ медицинской реабилитации инвалидов
	A/05.8	Назначение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения
	A/06.8	Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала
	A/07.8	Оказание медицинской помощи в экстренной форме деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала

Связь Программы с Профессиональным стандартом

ФГОС ВО 1. Специалитет по специальности 31.05.01. "Лечебное дело"		
Наименование категории (группы) общепрофессиональных компетенций	**Код ОПК**	**Наименование ОПК**
Здоровый образ жизни	ОПК 2	Способен проводить и осуществлять контроль эффективности мероприятий по профилактике, формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения.
Этиология и патогенез	ОПК - 5	Способен оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач
Лечение заболеваний и состояний	ОПК - 7	Способен назначать лечение и осуществлять контроль его эффективности и безопасности
Медицинская реабилитация	ОПК-8	Способен реализовывать и осуществлять контроль эффективности медицинской реабилитации пациента, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов, проводить оценку способности пациента осуществлять трудовую деятельность
ФГОС ВО 2. Специалитет по специальности 31.05.02. "Педиатрия"		
Наименование категории (группы) универсальных/ общепрофессиональных компетенций	**Код ОПК**	**Наименование УК/ОПК**
Здоровый образ жизни	ОПК-2	Способен проводить и осуществлять контроль эффективности мероприятий по профилактике инфекционных и неинфекционных заболеваний у детей, формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения
Диагностические инструментальные методы обследования	ОПК-4	Способен применять медицинские изделия, предусмотренные порядком оказания медицинской помощи, а также проводить обследования пациента с целью установления диагноза
Этиология и патогенез	ОПК-5	Способен оценивать морфофункциональные, физиологические

		состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач
Лечение заболеваний и состояний	ОПК-7	Способен назначать лечение и осуществлять контроль его эффективности и безопасности
Медицинская реабилитация	ОПК-8	Способен реализовывать и осуществлять контроль эффективности медицинской реабилитации пациента, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации ребенка-инвалида, проводить оценку способности пациента осуществлять трудовую деятельность

1.4 Планируемые результаты обучения

В результате освоения программы обучающийся совершенствует следующие ПК:

ПК	Описание компетенции	Код ТФ профстандарта
ПК-1	**готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ).**	A/02.8 ФГОС ВО 1: ОПК-2 ОПК-5 ФГОС ВО 2: ОПК-2 ОПК-4 ОПК-5
	должен знать: Законодательство Российской Федерации в сфере охраны здоровья, нормативные правовые акты и иные документы, определяющие деятельность медицинских организаций и медицинских работников Общие вопросы организации медицинской помощи населению Вопросы организации санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий в целях предупреждения возникновения и распространения инфекционных заболеваний Порядки оказания медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи Закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патологических процессах Методы лабораторных и инструментальных исследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к	

	проведению исследований, правила интерпретации их результатов Этиология, патогенез и патоморфология, клиническая картина, дифференциальная диагностика, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний внутренних органов Методика сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания пациента Методика полного физикального исследования пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) МКБ	
	должен уметь: Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания пациента и анализировать полученную информацию Проводить полное физикальное обследование пациента (осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию) и интерпретировать его результаты Обосновывать необходимость и объем лабораторного обследования пациента Обосновывать необходимость и объем инструментального обследования пациента Обосновывать необходимость направления пациента на консультации к врачам-специалистам Анализировать полученные результаты обследования пациента, при необходимости обосновывать и планировать объем дополнительных исследований Интерпретировать результаты сбора информации о заболевании пациента Интерпретировать данные, полученные при лабораторном обследовании пациента Интерпретировать данные, полученные при инструментальном обследовании пациента Интерпретировать данные, полученные при консультациях пациента врачами-специалистами Осуществлять раннюю диагностику заболеваний внутренних органов Проводить дифференциальную диагностику заболеваний внутренних органов от других заболеваний Определять очередность объема, содержания и последовательности диагностических мероприятий Определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи Применять медицинские изделия в соответствии с действующими порядками оказания медицинской*, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, помощи с учетом стандартов медицинской помощи	
	должен владеть: Проведение полного физикального обследования пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) Формулирование предварительного диагноза и составление	

	плана лабораторных и инструментальных обследований пациента Направление пациента на лабораторное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Направление пациента на инструментальное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Направление пациента на консультацию к врачам-специалистам при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Направление пациента для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или в условиях дневного стационара при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Проведение дифференциальной диагностики с другими заболеваниями/состояниями, в том числе неотложными Установление диагноза с учетом действующей международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) Назначение и контроль эффективности и адекватности диетотерапии с учетом характера наследственных метаболических нарушений.	
ПК-2	**готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании педиатрической и терапевтической медицинской помощи**	A/03.8 ФГОС ВО 1: ОПК-7 ФГОС ВО 2: ОПК-7
	должен знать: Современные методы применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания при заболеваниях и состояниях у пациента в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением Современные методы немедикаментозного лечения	

	болезней и состояний у пациента в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Механизм действия немедикаментозного лечения; медицинские показания и противопоказания к его назначению; побочные эффекты, осложнения, вызванные его применением Порядок оказания паллиативной медицинской помощи	
	должен уметь: Составлять план лечения заболевания и состояния пациента с учетом диагноза, возраста пациента, клинической картины заболевания в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Назначать немедикаментозное лечение с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания	
	должен владеть: Разработка плана лечения заболевания или состояния с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Назначение лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни и в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Назначение немедикаментозного лечения с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями	

	(протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Оценка эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания и иных методов лечения Оказание паллиативной медицинской помощи при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками Организация персонализированного лечения пациента, в том числе беременных женщин, пациентов пожилого и старческого возраста, оценка эффективности и безопасности лечения	
ПК-3	**готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих**	A/05.8 ФГОС ВО 1: ОПК-8 ФГОС ВО 2: ОПК-8
	должен знать: Нормативные правовые акты и иные документы, регламентирующие порядки проведения медицинских осмотров, диспансеризации и диспансерного наблюдения Принципы диспансерного наблюдения за пациентами с неинфекционными заболеваниями и факторами риска в соответствии с нормативными правовыми актами и иными документами Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении медицинских осмотров, диспансеризации Правила проведения санитарно-противоэпидемических мероприятий Формы и методы санитарно-просветительной работы по формированию элементов здорового образа жизни, в том числе программ снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств и психотропных веществ Принципы применения специфической и неспецифической профилактики инфекционных заболеваний, национальный календарь профилактических прививок и календарь профилактических прививок по эпидемическим показаниям Законодательство Российской Федерации в сфере охраны здоровья, санитарные правила и нормы Профилактические мероприятия с учетом диагноза в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи	
	должен уметь: Проводить медицинские осмотры с учетом возраста, состояния здоровья, профессии в соответствии с действующими нормативными правовыми актами и иными документами Организовывать и проводить иммунопрофилактику	

	инфекционных заболеваний у взрослого населения в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Проводить диспансеризацию взрослого населения с целью раннего выявления хронических неинфекционных заболеваний, основных факторов риска их развития Проводить диспансерное наблюдение пациентов с выявленными хроническими неинфекционными заболеваниями, в том числе пациентов с высоким и очень высоким сердечно-сосудистым риском Назначать профилактические мероприятия пациентам с учетом факторов риска для предупреждения и раннего выявления заболеваний, в том числе социально значимых заболеваний Определять медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина) и показания для направления к врачу-специалисту Проводить санитарно-противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции Разрабатывать и реализовывать программы формирования здорового образа жизни, в том числе программы снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств и психотропных веществ	
	должен владеть: Организация и проведение медицинских осмотров с учетом возраста, состояния здоровья, профессии в соответствии с действующими нормативными правовыми актами и иными документами Организация и контроль проведения иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у взрослого населения в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Осуществление диспансеризации взрослого населения с целью раннего выявления хронических неинфекционных заболеваний и основных факторов риска их развития в соответствии с действующими нормативными правовыми актами и иными документами Проведение диспансерного наблюдения за пациентами с выявленными хроническими неинфекционными заболеваниями Назначение профилактических мероприятий пациентам с учетом факторов риска в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи Контроль соблюдения профилактических мероприятий	

	Определение медицинских показаний к введению ограничительных мероприятий (карантина) и показаний для направления к врачу-специалисту при возникновении инфекционных (паразитарных) болезней Оформление и направление в территориальный орган Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека экстренного извещения при выявлении инфекционного или профессионального заболевания Проведение противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции, в том числе карантинных мероприятий при выявлении особо опасных (карантинных) инфекционных заболеваний Формирование программ здорового образа жизни, включая программы снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств и психотропных веществ Оценка эффективности профилактической работы с пациентами	
ПК-4	**готовность к:** организации деятельности медицинского персонала и ведение медицинской документации	A/06.8 ФГОС ВО 1: ОПК-2 ОПК-8 ФГОС ВО 2: ОПК-2 ОПК-8
	должен знать: Законодательство Российской Федерации в сфере охраны здоровья, нормативно-правовые акты и иные документы, определяющие деятельность медицинских организаций и медицинских работников Медико-статистические показатели заболеваемости, инвалидности и смертности, характеризующие здоровье прикрепленного населения, порядок их вычисления и оценки Правила оформления медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь амбулаторно, в том числе на дому при вызове медицинского работника Контроль выполнения должностных обязанностей медицинской сестрой участковой и иными находящимися в распоряжении медицинскими работниками Организация медицинской помощи в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь амбулаторно, в том числе на дому при вызове медицинского работника Правила работы в информационных системах и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет" **должен уметь:** Составлять план работы и отчет о своей работе, оформлять паспорт врачебного (терапевтического) участка Анализировать данные официальной статистической отчетности, включая формы федерального и отраслевого статистического наблюдения Работать с персональными данными пациентов и сведениями, составляющими врачебную тайну Проводить анализ медико-статистических показателей	

	заболеваемости, инвалидности и смертности для оценки здоровья прикрепленного населения Заполнять медицинскую документацию, в том числе в электронном виде Контролировать выполнение должностных обязанностей медицинской сестрой участковой и иными находящимися в распоряжении медицинскими работниками Использовать в профессиональной деятельности информационные системы и информационно-телекоммуникационную сеть "Интернет" **должен владеть:** Составление плана работы и отчета о своей работе, оформление паспорта врачебного (терапевтического) участка Проведение анализа показателей заболеваемости, инвалидности и смертности для характеристики здоровья прикрепленного населения Ведение медицинской документации, в том числе в электронном виде Контроль выполнения должностных обязанностей медицинской сестрой участковой и иными находящимися в распоряжении медицинскими работниками Обеспечение внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности в пределах должностных обязанностей	

2. СОДЕРЖАНИЕ ПРОГРАММЫ

2.1 Учебный план

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Диетотерапия наследственных болезней обмена веществ», 18 ак. часов

№ №	Наименование модулей	Всего часов	Часы без ДОТ и ЭО	В том числе				Часы с ДОТ и ЭО	В том числе				Стажировка	ОСК	ПК	Форма контроля
				ЛЗ	СЗ	ПЗ	СР*		ЛЗ	СЗ	ПЗ	СР*				
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
1.	**Модули**															
1.	Актуальные вопросы диагностики и дифференциальной диагностики наследственных болезней обмена веществ	2	2	2											ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5	
2	Актуальные вопросы диетотерапии пациентов с наследственными болезнями обмена веществ	**15**	15	11	4										ПК-1, ПК-2, ПК-34	
3	**Итоговая аттестация**	**1**						**1**								**зачет**
	Всего по Программе	**18**	**17**	**13**	**4**			**1**								**зачёт**

Примечание: <1> ПЗ – практические занятия, СЗ – семинарские занятия, ЛЗ – лекционные занятия, СР – самостоятельная работа.

2.2. Календарный учебный график.

Учебные занятия проводятся в течение 3 дней по 6 академических часов в день.

2.3. Рабочие программы учебных модулей.

Модуль 1

Актуальные вопросы диагностики и дифференциальной диагностики наследственных болезней обмена веществ

Код	Наименование тем (подтем, элементов, подэлементов)
1.1	**Актуальные вопросы диагностики и дифференциальной диагностики наследственных болезней обмена веществ**
1.1.1	Особенности организации и оказания медицинской помощи пациентам с наследственными болезнями обмена веществ на современном этапе.
1.1.2	Диагностические (биохимические и молекулярно-генетические) методы исследований для верификации наследственных болезней обмена веществ.

Модуль 2

Актуальные вопросы диетотерапии пациентов с наследственными болезнями обмена веществ

Код	Наименование тем (подтем, элементов, подэлементов)
2.1.	**Актуальные вопросы лечения и реабилитации детей с наследственными болезнями обмена веществ**
2.1.1	Основные принципы вскармливания детей с наследственными болезнями обмена веществ на первом году жизни
2.1.2	Аминоацидопатии.
2.1.3	Органичекие ацидурии.
2.1.4	Наследственные нарушения митохондриального окисления жирных кислот с разной длиной цепиобмена
2.1.5	Наследственные нарушения углеводного обмена
2.1.6	Обеспечение специализированными продуктами пациентов с наследственными болезнями обмена веществ

2.4. Организация учебного процесса

Лекции — в виде вебинаров без ДОТ;
семинары — в виде круглого стола без ДОТ.

2.5. Оценка качества освоения Программы

2.5.1 Форма итоговой аттестации.

2.5.1.1 Контроль результатов обучения проводится:

- в виде итоговой аттестации (ИА). Обучающийся допускается к ИА после освоения рабочей программы учебного модуля в объёме, предусмотренном учебным планом (УП). Форма итоговой аттестации – зачет, который проводится посредством: тестового контроля. Итоговая аттестация проводится в форме тестирования на платформе Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России.

2.5.1.2 Лицам, успешно освоившим Программу и прошедшим ИА, выдаётся удостоверение о повышении квалификации установленного образца.

2.5.2 Для каждого слушателя цикла формируется своя индивидуальная ссылка (https://trueconf.ru/) на платформе Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России за 1-2 дня до начала обучения.

Шкала и порядок оценки степени освоения обучающимися учебного материала Программы определяется Положением об организации итоговой аттестации обучающихся в институте дополнительного профессионального образования в федеральном государственном автономном образовательном учреждении высшего образования Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

2.6 Оценочные материалы

Оценочные материалы представлены в виде тестов на электронном носителе, являющимся неотъемлемой частью Программы.

3. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

3.1 Материально-технические условия

3.1.1 Материально-техническая база, обеспечивающая реализацию Программы, соответствует действующим санитарно-техническим нормам, а также нормам и правилам пожарной безопасности:

№№ п/п	Наименование учреждения здравоохранения, адрес	Этаж, кабинет
1.	ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, г. Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр.1	1 этаж, аудитория № 107
2.	ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, г. Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр.1	2 этаж, аудитория № 201

3.1.2 Перечень используемого для реализации Программы медицинского оборудования и техники.

№№ п/п	Наименование медицинского оборудования, техники, аппаратуры, технических средств обучения и т.д.
1	2
1.	Система видеоконференцсвязи с камерой
2.	Мультимедиа-проектор
3.	Экран
4.	Цифровой матричный аудиомикшер
5.	Настольный ПК лектора
6.	Панель
7.	Интерактивная насадка на панель

3.2 Учебно-методическое и информационное обеспечение

3.2.1 Литература

№№ п/п	Название, автор, место издания, издательство, год издания учебной и учебно-методической литературы
1	2
	Основная литература:
1	Гинтер, Е.К. Наследственные болезни в российских популяциях / Е.К. Гинтер, Р.А. Зинченко // Вестник ВОГиС. – 2006. – Том 10, № 1. – С. 106–125.
2	Захарова, Е.Ю. Массовый скрининг на наследственные болезни: ключевые вопросы / Е.Ю. Захарова, В.Л. Ижевская, Г.В. Байдакова [и др.] // Медицинская генетика. – 2017. – Т. 16, № 10. – С. 3–13.
3	Савостьянов К.В. Оптимизация молекулярной диагностики редких наследственных болезней у российских пациентов.Автореферат диссертации на соискание ученой степени доктора биологических наук / Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова. Москва, 2020

4	Новиков П.В. Достижения генетики в решении новых проблем педиатрии.Российский вестник перинатологии и педиатрии, 1, 2010.- С. 6-11.
	Дополнительная литература:
1	Клинические рекомендации «Классическая фенилкетонурия и другие виды гиперфенилаланинемии» МКБ 10 : Е70.0-: Е70.1 Бакулина Е.Г., Баранов А.А., Боровик Т.Э., Бушуева Т.В., Вафина З.И., Вишнева Е.А., Журкова Н.В.и др. Утв. Минздравом России. – М., 2020. – 99 с.
2	Клинические рекомендации «Другие виды нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью (Метилмалоновая ацидемия /ацидурия)» МКБ 10 : Е71.1 / С.И. Куцев, А.А. Баранов [и др.]; Ассоциация медицинских генетиков; Союз педиатров России.Утв. Минздравом России. – М., 2021. -71с.
3	Клинические рекомендации «Другие виды нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью (Пропионовая ацидемия /ацидурия)» МКБ 10 : Е71.1 / С.И. Куцев, А.А. Баранов [и др.]; Ассоциация медицинских генетиков; Союз педиатров России.Утв. Минздравом России. – М., 2021.-70с.
4	Клинические рекомендации «Изовалериановая ацидемия/ацидурия» МКБ 10 : Е71.1 / С.И. Куцев, А.А. Баранов [и др.]; Ассоциация медицинских генетиков; Союз педиатров России.Утв. Минздравом России. – М., 2021.-63 с.
5	Клинические рекомендации «Нарушения обмена галактозы (Галактоземия)» МКБ 10 : Е74.2 / С.И. Куцев, А.А. Баранов [и др.]; Ассоциация медицинских генетиков; Союз педиатров России.Утв. Минздравом России. – М., 2021.-69 с.
6	Клинические рекомендации «Наследственная тирозинемия 1 типа» МКБ 10 : Е70.2 / С.И. Куцев, А.А. Баранов [и др.]; Ассоциация медицинских генетиков; Союз педиатров России.Утв. Минздравом России. – М., 2021.-66 с.
7	Клинические рекомендации «Нарушение обмена серосодержащих аминокислот (гомоцистинурия)» МКБ 10 : Е70.2 / С.И. Куцев, А.А. Баранов [и др.]; Ассоциация медицинских генетиков; Союз педиатров России, Национальная ассоциация детских реабилитологов. Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ. – М., 2022.
8	Клинические рекомендации «Глутаровая ацидурия тип 1» МКБ 10 : Е72.3 / С.И. Куцев, А.А. Баранов [и др.]; Ассоциация медицинских генетиков; Союз педиатров России, Национальная ассоциация детских реабилитологов. Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ. – М., 2022.-68 с.
9	Клинические рекомендации -Болезнь "кленового сиропа" – МКБ 10 :

	E71.0 / С.И. Куцев, Л.С.Намазова-Баранова, О.В.Иванов, С.В.Готье и др. – Союз педиатров России, Ассоциация медицинских генетиков, Общероссийская общественная организация содействия развитию неонатологии "Российское общество неонатологов", Российское трансплантологическое общество. Утверждены Минздравом РФ. 2021г. – 45 с.
10	Клинические рекомендации «Нарушения митохондриального β-окисления жирных кислот» МКБ 10 : E71.3/ С.И. Куцев, Л.С.Намазова-Баранова, О.В.Иванов и др. – Союз педиатров России, Ассоциация медицинских генетиков, Общероссийская общественная организация содействия развитию неонатологии "Российское общество неонатологов". Утверждены Минздравом РФ. 2021г – 126 с.
11	Рославцева Е.А., Бушуева Т.В., Боровик Т.Э., Кулебина Е.А., Сурков А.Н., Потапов А.С., Савостьянов К.В., Пушков А.А.Опыт применения специализированного продукта на основе 100% масла среднецепочечных триглицеридов в диетотерапии ребенка с дефицитом 3-гидроксиацил-КоА дегидрогеназы жирных кислот с длинной углеродной цепью Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2021. № 2 (186). С. 106-113.
12	Методические рекомендации. Нарушения цикла образования мочевины С.И. Куцев, Л.С.Намазова-Баранова, О.В.Иванов, Т.ИТ.Батышева и др. – Союз педиатров России, Ассоциация медицинских генетиков, Общероссийская общественная организация содействия развитию неонатологии "Российское общество неонатологов", Национальная ассоциация детских реабилитологов. -2022г.-72 с.
13	Бушуева Т.В., Боровик Т.Э., Фисенко А.П., Кузенкова Л.М., Рославцева Е.А., Звонкова Н.Г., Проскурина Е.В., Куцев С.И. Организация обеспечения специализированными продуктами детей-инвалидов с наследственными болезнями обмена веществ в российской федерации. Вопросы детской диетологии. 2021. Т. 19. № 3. С. 46-57.
14	Захарова Е.Ю., Михайлова С.В., Зарубина В.В., Краснощекова Н.А., Печатникова Н.Л., Воронцова В.П., Грибов Д.И., Заживихина М.В., Слатецкая А.Н., Куркина М.В., Баранова П.В., Назаренко Л.П., Репина С.А., Селимзянова Л.Р., Вашакмадзе Н.Д., Бушуева Т.В. Практические аспекты терапии при глутаровой ацидурии типа 1 Нервно-мышечные болезни. 2021. Т. 11. № 4. С. 12-25.
15	Бушуева Т.В., Боровик Т.Э., Фисенко А.П. Галактоземия: питание детей на первом году жизни Медицинский оппонент. 2020. № 4 (12). С. 46-53.
16	Singh R.H., Rohr F., Splett P.L. Bridging evidence and consensus

	methodology for inherited metabolic disorders: creating nutrition guidelines. J Eval Clin Pract. 2013 Aug;19(4):584-90.
17	Häberle et al. Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disordersOrphanet Journal of Rare Diseases 2012, 7:32
18	Aguiar A., Ahring K., Almeida M.F., Rocha J.C., Assoun M., Dubois S., Belanger Quintana A., Bigot S., Bihet G., Blom Malmberg K., Burlina A., Bushueva T., Caris A., Chan H., Gribben J., van Wyk K., Clark A., Clark S., Cochrane B., Corthouts K. et al. Practices in prescribing protein substitutes for pku in europe: no uniformity of approach Molecular Genetics and Metabolism. 2015. Т. 115. № 1. С. 17-22.

3.2.2. Информационно-коммуникационные ресурсы.

№№	Наименование ресурса	Электронный адрес
1.	Официальный сайт Минздрава России	http:// www.rosminzdrav.ru
2.	Российская государственная библиотека (РГБ)	www.rsl.ru
3.	Методический центр аккредитации специалистов	https://fmza.ru/
4.	Портал оперативного взаимодействия участников Единой государственной информационной системы здравоохранения	http://portal.egisz.rosminzdrav.ru/
5.	Информационно-образовательный портал для врачей	http://www.univadis.ru
6.	Российский Медицинский Информационный ресурс	http://www.rosmedic.ru
7.	Государственная публичная научно-техническая библиотека СО РАН	http://www.spsl.nsc.ru
8.	Медицинский портал для врачей	http://umedp.ru
9.	Электронная медицинская библиотека "Консультант врача"	http://www.rosmedlib.ru/cgi-bin/mb4
10.	Центральная научная медицинская библиотека	http://www.scsml.rssi.ru

3.3 Кадровые условия

Реализация Программы обеспечивается научно-педагогическими работниками кафедры педиатрии и общественного здоровья института подготовки медицинских кадров.

Доля научно-педагогических работников, имеющих образование, соответствующее профилю преподаваемой дисциплины, модуля, имеющих сертификат специалиста по педиатрии, в общем числе научно-педагогических работников, реализующих Программу, составляет 100%.

Доля научно-педагогических работников, имеющих ученую степень и/или ученое звание, в общем числе научно-педагогических работников, реализующих Программу, составляет 100%.

Примеры оценочных средств

Выберите один вариант ответа:

1. **ЗАДАЧЕЙ МЕТОДА ТАНДЕМНОЙ МАСС-СПЕКТРОМЕТРИИ (ТМС) ЯВЛЯЕТСЯ:**

а	увеличение длины ДНК
б	увеличение длины РНК
в	количественное определение аминокислот, карнитина и ацилкарнитинов в различных биологических жидкостях.
г	выявление всех генетических вариантов ДНК

2. **ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИ ЗНАЧИМЫМИ АМИНОКИСЛОТАМИ ПРИ МЕТИЛМАЛОНОВОЙ/ПРОПИОНОВОЙ АЦИДУРИЯХ ЯВЛЯЮТСЯ**

а	фенилаланин, тирозин
б	метионин, треонин, валин, изолейцин
в	метионин
г	лейцин, вилин, изолейцин

3. **НАСЛЕДСТВЕННОЕ НАРУШЕНИЕ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ, ПРОТЕКАЮЩЕЕ БЕЗ МЕТАБОЛИЧЕСКИХ КРИЗОВ, ЭТО**

а	болезнь «кленового сиропа»
б	гомоцистинурия
в	тирозинемия
г	фенилкетонурия

4. **АБСОЛЮТНЫМ ПРОТИВОПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ ГРУДНОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ ЯВЛЯЕТСЯ:**

а	классическая фенилкетонурия
б	глутаровая ацидурия тип1

в	нарушение цикла образования мочевины
г	классическая галактоземия

5. ПОКАЗАНИЕМ К ВРЕМЕННОМУ ПРЕКРАЩЕНИЮ ЭНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОМ НАРУШЕНИИ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ ЯВЛЯЕТСЯ:

а	повышение уровня патогенетически значимых аминокислот в крови
б	метаболический криз
в	повышение уровня органических кислот в моче
г	ничего из вышеперечисленного

Эталоны ответов:1-в; 2-б; 3-г; 4-г; 5-б