

**Аннотация рабочей программы практики
дисциплины «Орфанные заболевания у детей»
по направлению подготовки (специальности) «31.05.02 Педиатрия»
форма обучения: очная.**

ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Цель: формирование соответствующих компетенций, необходимых для выполнения трудовых функций и направленных на развитие клинического мышления у студентов, обучение основам дифференциальной диагностики, дифференцированного подбора терапии при патологии детского возраста на основе знаний, полученных на предыдущих курсах.

Задачи:

Студент должен обладать необходимыми знаниями:

- клинической картины орфанных болезней и состояний, требующих направления детей на лабораторные и инструментальные обследования, лабораторных и инструментальных синдромом с учетом действующих клинических рекомендаций.
- клинической картины орфанных болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям.
- Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения
- современные методы медикаментозной и немедикаментозной терапии орфанных болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи
- механизм действия лекарственных препаратов и немедикаментозной терапии; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- принципы назначения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- 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.
- 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 медицинской помощи.
- лечебно-оздоровительные мероприятия среди детей с учетом группы здоровья, возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

Студент должен обладать следующими умениями:

- интерпретация результатов лабораторного и инструментального обследования детей по возрастному-половым группам.
- оценка клинической картины орфанных болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям.
- обоснование необходимости направления детей на консультацию к врачам-специалистам.
- составление плана лечения 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.

- назначение медикаментозной и немедикаментозной терапии с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины заболевания в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- назначение диетотерапии с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи
- назначение медикаментозной и немедикаментозной терапии с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины заболевания в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- оказание медицинской помощи при внезапных острых 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.
- оказание медицинской помощи при внезапных острых 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 медицинской помощи.
- назначать лечебно-оздоровительные мероприятия среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детям-инвалидам с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи

Студент должен владеть следующими трудовыми действиями:

- направление детей на лабораторное и инструментальное обследование с учетом действующих клинических рекомендаций, порядком 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.
- оценка клинической картины орфанных болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям.
- проведение дифференциального диагноза с другими болезнями и постановка диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- разработка плана лечения орфанных болезней и состояний ребенка
- назначение медикаментозной и немедикаментозной терапии ребенку
- формирование у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- назначение диетотерапии ребенку.
- оказание медицинской помощи при внезапных острых 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.
- оказание медицинской помощи при внезапных острых 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 медицинской помощи
- назначение лечебно-оздоровительных мероприятий детям.

2. Перечень планируемых результатов обучения

Формируемые в процессе изучения учебной дисциплины компетенции и индикаторы

достижения профессиональной компетенции выпускника

Код и наименование профессиональной компетенции	Код и наименование индикатора достижения профессиональной компетенции выпускника
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	<p>ИОПК 8.1 Знает: порядки организации медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения; методы медицинской реабилитации пациента, медицинские показания и медицинские противопоказания к их проведению с учетом диагноза в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи; медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению мероприятий медицинской реабилитации для часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов; медицинские показания для направления часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов к врачам-специалистам с целью назначения проведения мероприятий медицинской реабилитации, санаторно-курортного лечения; способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате мероприятий медицинской реабилитации часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов</p> <p>ИОПК-8.2 Умеет: разрабатывать план мероприятий по медицинской реабилитации часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов в соответствии с действующими порядком организации медицинской реабилитации, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи; определять медицинские показания для проведения мероприятий медицинской реабилитации часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов в соответствии с действующими порядком организации медицинской реабилитации, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи; направлять часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов на консультацию к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, санаторно-курортного лечения, в соответствии с действующими порядками организации медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи; оценивать эффективность и безопасность мероприятий медицинской реабилитации часто болеющих детей, детей с</p>

	<p>хроническими заболеваниями, детей-инвалидов в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>ИОПК-8.3 Имеет практический опыт: составления плана мероприятий медицинской реабилитации часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов в соответствии с действующим порядком медицинской реабилитации, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи; проведения мероприятий медицинской реабилитации часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи; направления часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов на консультацию к врачам-специалистам; оценки эффективности и безопасности мероприятий по медицинской реабилитации часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов</p>
<p>ПК-1. Способность и готовность к сбору и анализу жалоб пациента, данных анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях оценки состояния и установления факта наличия или отсутствия заболевания, в том числе с использованием цифровых технологий</p>	<p><u>Способен и готов:</u></p> <p>ИПК-1.1 устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком</p> <p>ИПК-1.2 составлять генеалогическое дерево в пределах трех поколений родственников начиная с больного ребенка получать информацию о наличии наследственных и хронических заболеваний у ближайших родственников и лиц, осуществляющих уход за ребенком, в том числе с использованием ИКТ</p> <p>ИПК-1.3 получать информацию о возрасте родителей и их вредных привычках (табакокурение, прием алкоголя, психоактивных веществ) в момент рождения ребенка, о профессиональных вредностях, жилищных условиях, неблагоприятных социально-гигиенических факторах, воздействующих на ребенка, в том числе с использованием ИКТ</p> <p>ИПК-1.4 получать информацию об анамнезе жизни ребенка, в том числе от какой беременности и какой по счету ребенок, об исходах предыдущих беременностей, о течении настоящей беременности и родов, состоянии ребенка при рождении и в период новорожденности, о продолжительности естественного, смешанного и искусственного вскармливания, в том числе с использованием ИКТ</p>

	<p>ИПК-1.5 получать информацию о проведенных вакцинациях, поствакцинальных реакциях, поствакцинальных осложнениях, результатах реакции Манту, и диаскин-теста, в том числе с использованием ИКТ</p> <p>ИПК-1.6 получать информацию о жалобах, сроках начала заболевания, сроках первого и повторного обращения, проведенной терапии, в том числе с использованием ИКТ</p> <p>ИПК-1.7 оценивать состояние и самочувствие ребенка, проводить объективный осмотр органов и системы организма ребенка, в том числе с использованием телемедицинских технологий</p> <p>ИПК-1.8 оценивать физическое и психомоторное развитие детей различного возраста</p> <p>ИПК-1.9 оценивать клиническую картину острых и хронических болезней и состояний, требующих оказания медико-санитарной помощи детям и ставить предварительный диагноз</p> <p>ИПК-1.10 оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям и ставить предварительный диагноз</p> <p>ИПК-1.11 оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям и ставить предварительный диагноз</p> <p>ИПК-1.12 оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи детям</p> <p>ИПК-1.13 интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастно-половым группам</p> <p>ИПК-1.14 интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастно-половым группам</p>
<p>ПК-2. Способность и готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на раннюю диагностику заболеваний, выявление причин и условий их возникновения и развития, в том числе с использованием инновационных методов и методик диагностики и</p>	<p><u>Способен и готов:</u></p> <p>ИПК-2.1 составлять план обследования детей с целью установления клинического диагноза</p> <p>ИПК-2.2 обосновывать необходимость и объем - лабораторного обследования детей -инструментального обследования детей</p> <p>ИПК-2.3 обосновывать необходимость направления детей на консультацию к врачам-специалистам</p> <p>ИПК-2.4 проводить дифференциальный диагноз с</p>

<p>цифровых технологий</p>	<p>другими болезнями и постановку диагноза в соответствии с действующей статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем</p> <p>ИПК-2.5 обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию</p> <p>ИПК-2.6 пользоваться медицинской аппаратурой, которая входит в стандарт оснащения кабинета врача-педиатра участкового в соответствии с порядком оказания медицинской помощи</p> <p>ИПК-2.7 применять инновационные методы и методики диагностики заболеваний у детей, в том числе с применением цифровых помощников врача</p> <p>ИПК-2.8 определять необходимость и целесообразность применения инновационных методов и методик диагностики заболеваний у детей, в том числе с применением цифровых помощников врача</p>
<p>ПК-3. Способность и готовность к определению тактики ведения и назначения медикаментозной и немедикаментозной терапии, диетотерапии с учётом возраста ребёнка, диагноза, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи, в том числе с использованием инновационных методов и методик лечения заболеваний у детей и цифровых технологий</p>	<p><u>Способен и готов:</u></p> <p>ИПК-3.1 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</p> <p>ИПК-3.2 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</p> <p>ИПК-3.3 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</p> <p>ИПК-3.4 назначать диетотерапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>ИПК-3.5 разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения</p>

	<p>немедикаментозной терапии и применения диетотерапии, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>ИПК-3.6 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</p> <p>ИПК-3.7 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</p> <p>ИПК-3.8 применять инновационные методы и методики лечения заболеваний у детей</p> <p>ИПК-3.9 определять необходимость и целесообразность применения инновационных методов и методик лечения заболеваний у детей</p>
<p>ПК-5. Способность и готовность к оказанию первичной медико-санитарной помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой для жизни пациента, требующих срочного медицинского вмешательства, но не требующих экстренной медицинской помощи, в том числе с использованием цифровых технологий</p>	<p><u>Способен и готов:</u></p> <p>ИПК-5.1 оказывать медицинскую помощь 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 медицинской помощи</p>
<p>ПК-7. Способность и готовность к определению нарушений в состоянии здоровья детей, приводящие к ограничению их жизнедеятельности и направлению их в службу ранней помощи, в медицинские организации,</p>	<p><u>Способен и готов:</u></p> <p>ИПК-7.3 обосновывать показания для направления детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, для прохождения медико-социальной экспертизы</p> <p>ИПК-7.4 направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи</p>

<p>оказывающие паллиативную помощь, для прохождения медико-социальной экспертизы, в том числе с использованием цифровых технологий</p>	<p>ИПК-7.5 направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям</p>
---	---

3. Место учебной дисциплины (модуля, практики) в структуре образовательной программы

Учебная дисциплина «**Орфанные заболевания у детей**» относится к блоку 1 (дисциплина, формируемая участниками образовательных отношений).

Материал дисциплины опирается на ранее приобретенные студентами знания по следующим дисциплинам: биоэтика, биохимия, гистология, эмбриология, цитология; микробиология, вирусология; иммунология, фармакология, патологическая анатомия, патофизиология, клиническая патофизиология; гигиена, общественное здоровье и здравоохранение, дерматовенерология, неврология. медицинская генетика; психиатрия, медицинская психология; оториноларингология, офтальмология, клиническая фармакология, фтизиатрия, детская хирургия, акушерство и гинекология, основы формирования здоровья детей, пропедевтика детских болезней, факультетская педиатрия, инфекционные болезни у детей, поликлиническая педиатрия, медицинская реабилитация.

4. Трудоемкость учебной дисциплины (модуля, практики) составляет 2 зачетных единицы, 72 академических часа.

5. Формы аттестации

<p>Вид промежуточной аттестации</p>	<p>зачет (3)</p>	<p>6 курс Семестр 11</p>
--	------------------	------------------------------