

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

**ФАКУЛЬТЕТ ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
И ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ СПЕЦИАЛИСТОВ**

ПРИНЯТО
на заседании ученого совета
ФГБОУ ВО РостГМУ
Минздрава России
Протокол № 2

«14» 02 2023 г.

УТВЕРЖДЕНО
приказом ректора
« 15» 02 2023 г.
№ 68

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ**

*"Нарушение билирубинового обмена у новорожденных и детей
первого года жизни"*

По специальности: Неонатология

по смежным специальностям: Педиатрия

Трудоемкость: 36 часов

Форма освоения: очная

Документ о квалификации: удостоверение о повышении квалификации

Ростов-на-Дону, 2023

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации «Нарушение билирубинового обмена у новорожденных и детей первого года жизни» обсуждена и одобрена на заседании кафедры педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.

Заведующий кафедрой Летифов Г.М.

Программа рекомендована к утверждению рецензентами:

1. Настаушева Татьяна Леонидовна, д. м. н, профессор, зав. кафедрой педиатрии ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет им. Бурденко» Минздрава России.
2. Зорин Игорь Владимирович, д.м.н., доцент, зав. кафедрой поликлинической педиатрии ФГБОУ ВО «Оренбургский государственный медицинский университет» Минздрава России.

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации "*Нарушение билирубинового обмена у новорожденных и детей первого года жизни*" (далее - Программа) разработана рабочей группой сотрудников кафедры педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, заведующий кафедрой Летифов Г.М.

Состав рабочей группы:

№ №	Фамилия, имя, отчество	Учёная степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	2	3	4	5
1.	Летифов Гаджи Муталибович	д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
2.	Брыксина Евгения Юрьевна	д.м.н., доцент	Профессор кафедры педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
3.	Давыдова Надежда Анатольевна	к.м.н.	Ассистент кафедры педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
4.	Панова Ирина Витальевна	д.м.н., доцент	Профессор кафедры педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России

5.	Домбаян Светлана Христофоровна	к.м.н.	Доцент кафедры педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
----	--------------------------------------	--------	---	--------------------------------------

Глоссарий

ДПО - дополнительное профессиональное образование;

ФГОС - Федеральный государственный образовательный стандарт

ПС - профессиональный стандарт

ОТФ - обобщенная трудовая функция

ТФ - трудовая функция

ПК - профессиональная компетенция

ЛЗ - лекционные занятия

СЗ - семинарские занятия;

ПЗ - практические занятия;

СР - самостоятельная работа;

ДОТ - дистанционные образовательные технологии;

ЭО - электронное обучение;

ПА - промежуточная аттестация;

ИА - итоговая аттестация;

УП - учебный план;

АС ДПО - автоматизированная система дополнительного профессионального образования.

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. Оценка качества освоения программы.

2.4.1. Формы промежуточной (при наличии) и итоговой аттестации.

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

2.5. Оценочные материалы.

3. Организационно-педагогические условия Программы.

3.1. Материально-технические условия.

3.2. Учебно-методическое и информационное обеспечение.

3.3. Кадровые условия.

1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОГРАММЫ.

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».
- Профессиональный стандарт «Врач - неонатолог» (утвержден приказом Минтруда и социальной защиты Российской Федерации от 14.03.2018 N 136н регистрационный номер 1105).
- Профессиональный стандарт «Врач - педиатр участковый» (утвержден приказом Минтруда и социальной защиты Российской Федерации от 27.03.2017 N 306н регистрационный номер 833).
- ФГОС ВО по специальности *неонатология*, утверждённый приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 30 июня 2021 г. № 559. "Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования - подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.18 Неонатология (Зарегистрировано в Минюсте России 28.07.2021 N 64401)
- ФГОС ВО по специальности *педиатрия*, утверждённый приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 25 августа 2014 г. № 1060. "Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.19 Педиатрия (уровень подготовки кадров высшей квалификации)" (Зарегистрировано в Минюсте России 28.10.2014 N 34501)
- Лицензия Федеральной службы по надзору в сфере образования и науки на осуществление образовательной деятельности ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России от 22 июня 2017 г. № 2604.

1.2. Категории обучающихся.

Основная специальность – неонатология

Смежная специальность – педиатрия

1.3. Цель реализации программы

Совершенствование имеющихся профессиональных компетенций и повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации по специальности «Неонатология» и «Педиатрия», а именно: обновление теоретических знаний, умений и практических навыков в области неонатологии и педиатрии по диагностике, лечению и профилактике нарушения билирубинового обмена у детей периода новорожденности и

первого года жизни.

Вид профессиональной деятельности:

Врач – неонатолог: врачебная практика в области неонатологии

Уровень квалификации: 8

Врач – педиатр: врачебная практика в области неонатологии

Уровень квалификации: 7

Связь Программы с профессиональным стандартом представлена в таблице 1.

Таблица 1

Связь Программы с профессиональным стандартом

Профессиональный стандарт 1: Профессиональный стандарт «Врач - неонатолог» (утвержден приказом Минтруда и социальной защиты Российской Федерации от 14.03.2018 N 136н регистрационный номер 1105)		
ОТФ	Трудовые функции	
	Код ТФ	Наименование ТФ
<i>А: Оказание специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям по профилю «неонатология»</i>	A/02.8	Проведение медицинского обследования новорожденных и недоношенных детей с целью установления диагноза
	A/03.8	Проведение вскармливания, выхаживания и лечения новорожденных и недоношенных детей
	A/04.8	Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения
Профессиональный стандарт 2: «Врач - педиатр участковый» (утвержден приказом Минтруда и социальной защиты Российской Федерации от 27.03.2017 N 306н регистрационный номер 833).		
ОТФ	Трудовые функции	
	Код ТФ	Наименование ТФ
<i>А: Оказание специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям по профилю «педиатрия»</i>	A/01.7	Обследование детей с целью установления диагноза
	A/02.7	Назначение лечения детям и контроль его эффективности и безопасности
	A/04.7	Проведение профилактических мероприятий, в том числе санитарно-просветительной работы, среди детей и

		их родителей
--	--	--------------

1.4. Планируемые результаты обучения

Таблица 2

Планируемые результаты обучения

ПК	Описание компетенции	Код ТФ профстандарта
ПК-1	<p>готовность к определению у новорожденных и детей первых месяцев жизни основных симптомокомплексов заболеваний и нозологических форм, ассоциированных с нарушением билирубинового обмена в соответствии с Международной статистической классификацией болезней</p> <p>должен знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> - современную классификацию, этиологию, патогенез, клиническую картину, особенности течения, осложнения, исходы основных состояний, ассоциированных с нарушением билирубинового обмена у новорожденных и детей первого года жизни - современные методы лабораторной и инструментальной диагностики состояний, ассоциированных с нарушением билирубинового обмена - ведущие дифференциально-диагностические критерии при постановке диагноза с учетом Международной статистической классификации болезней. <p>должен уметь:</p> <ul style="list-style-type: none"> - осуществлять анализ полученной информации при адекватном сборе анамнеза и изучении жалоб; - владеть методами объективного обследования детей, с последующей интерпретацией полученных результатов; - выявлять ведущие клинические симптомокомплексы, ассоциированные с нарушением билирубинового обмена и возможные коморбидные состояния. - поставить клинический диагноз в соответствии с международной классификацией заболеваний - составить план обследования и правильно интерпретировать его результаты - сформулировать заключение и при необходимости дать рекомендации по дальнейшему обследованию, обосновать целесообразность проведения других диагностических исследований <p>должен владеть:</p> <ul style="list-style-type: none"> - навыками анализа антенатального и перинатального анамнеза, осмотра новорожденного пациента - навыками постановки предварительного диагноза и 	<p>A/02.8 A/01.7</p>

	<p>составления плана параклинического обследования с последующей интерпретацией результатов обследования</p> <ul style="list-style-type: none"> - навыками формулировки диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней. 	
ПК-2	<p>готовность определить тактику ведения пациентов с нарушением билирубинового обмена в амбулаторных условиях и в условиях стационара</p> <p>должен знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> - тактику ведения пациентов с нарушением билирубинового обмена с учетом действующих стандартов и клинических рекомендаций. - современные принципы и методы диагностики нарушения билирубинового обмена в соответствии с действующими клиническими рекомендациями и стандартами медицинской помощи; <p>должен уметь:</p> <ul style="list-style-type: none"> - составлять план обследования и лечения - назначать адекватное лечение с учетом постконцептуального возраста, клинической картины заболевания, коморбидной патологии, контролировать результаты лечения, проводить коррекцию; - анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка; - оценивать эффективность и безопасность медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей с нарушением билирубинового обмена <p>должен владеть:</p> <ul style="list-style-type: none"> - методами назначения лечения у детей с нарушением билирубинового обмена в соответствии со стандартом медицинской помощи при данной патологии; 	<p>-</p> <p>A/02.7 A/03.8</p>
ПК -3	<p>готовность к назначению адекватного лечения детям с нарушением билирубинового обмена</p> <p>должен знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> - порядок оказания помощи больным детям - современные рекомендации и стандарты лечения состояний, ассоциированных с нарушением билирубинового обмена - основные схемы этиотропной, патогенетической и симптоматической терапии - действующие клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи - основы фармакотерапии неонатального периода; показания и противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные; - особенности введения лекарственных препаратов новорожденным и недоношенным детям 	<p>A/02.7 A/03.8</p>

	<p>- современные принципы вскармливания и лечебного питания новорожденных и детей на первом году жизни из группы риска по развитию нарушения билирубинового обмена</p> <p>- принципы лечебно-охранительного режима</p> <p>Должен уметь:</p> <p>- назначать медикаментозную терапию с учетом гестационного возраста новорожденного пациента и клинической картины заболевания</p> <p>- оценивать эффективность и безопасность медикаментозной и немедикаментозной терапии у новорожденных и детей первых месяцев жизни</p> <p>- обеспечить адекватную нутритивную тактику у новорожденных и детей первых месяцев жизни с учетом клинической картины заболевания</p> <p>Должен владеть:</p> <p>- методами лечения у новорожденных и детей первых месяцев жизни с учетом клинической картины заболевания</p> <p>- алгоритмами назначения лекарственных препаратов, подбору индивидуальной нутритивной программы у новорожденных и детей первых месяцев жизни с учетом клинической картины заболевания</p> <p>- способностью оценки эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов.</p>	
ПК-4	<p>готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, ассоциированных нарушением билирубинового обмена у новорожденных и недоношенных детей, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития</p> <p>Должен знать:</p> <p>- закономерности функционирования здорового организма новорождённого и недоношенного ребенка, а также механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем;</p> <p>- этиологию и патогенез, клиническую картину дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний с нарушением обмена билирубина</p> <p>- современные методы диагностики всех видов нарушения билирубинового обмена</p> <p>- принципы проведения оздоровительных и профилактических мероприятий</p> <p>- принципы проведения противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции в отделении неонатологического профиля</p> <p>- правила профилактики у новорожденных и недоношенных детей инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи</p> <p>Должен уметь:</p>	<p>A/04.7</p> <p>A/04.8</p>

	<ul style="list-style-type: none"> - рекомендовать профилактические и оздоровительные мероприятия новорожденным и недоношенным детям <ul style="list-style-type: none"> - обучать законных представителей ребенка и ухаживающих лиц навыкам физиологического ухода за детьми с нарушением билирубинового обмена - организовывать и проводить мероприятия по оценке темпов физического развития детей в целях определения адекватности нутритивной тактики - организовывать и проводить профилактику инфекций у новорожденных и детей первых месяцев жизни, связанных с оказанием медицинской помощи 	
	<p>Должен владеть:</p> <ul style="list-style-type: none"> - навыками и принципами немедикаментозной терапии состояний ассоциированных нарушением билирубинового обмена у новорожденных и детей первых месяцев жизни; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения и побочные действия - алгоритмами назначения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания с учетом клинического течения заболевания - методами асептики и антисептики 	

1.5 Форма обучения

График обучения	Акад. часов в день	Дней в неделю	Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель)
Форма обучения			
Очная	6	6	1 неделя, 6 дней

2. СОДЕРЖАНИЕ ПРОГРАММЫ.

2.1 Учебный план.

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации

" *Нарушение билирубинового обмена у новорожденных и детей первого года жизни* ", в объёме 36 часов

№ №	Наименование модулей	Всего часов	Часы без ДОТ и ЭО	В том числе				Часы с ДОТ и ЭО	В том числе				Стажировка	Обучающий симуляционный курс	Совершенствуемые и формируемые ПК	Форма контроля
				ЛЗ	ПЗ	СЗ	СР		ЛЗ	СЗ	ПЗ	СР				
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
1	Модуль 1: Нарушение билирубинового обмена у новорожденных и детей первого года жизни															
1.1	Особенности билирубинового обмена у новорожденных Классификация гипербилирубинемий неонатального периода	4	2	2	-	-	-	2	2	-	-	-	-	-	ПК1, ПК2, ПК3, ПК4	
1.2	Конъюгационные гипербилирубинемии: этиология, патогенез, клиническая картина и тактика лечения	8	4	2	-	2	-	4	2	2	-	-	-	-	ПК1, ПК2, ПК3, ПК4	
1.3.	Гемолитические гипербилирубинемии: этиология, патогенез, клиническая картина и тактика лечения	6	4	2		2		2	2	-	-	-	-	-	ПК1, ПК2, ПК3, ПК4	
1.4	Холестатические гипербилирубинемии: этиология, патогенез, клиническая картина и тактика лечения	8	6	2	2	2	-	2	2	-	-	-	-	-	ПК1, ПК2, ПК3, ПК4	
1.5	Паренхиматозные гипербилирубинемии: этиология, патогенез, клиническая картина и тактика лечения	8	6	2	2	2	-	2	2	-	-	-	-	-	ПК1, ПК2, ПК3, ПК4	
	Всего часов (специальные дисциплины)	34	22	10	4	8	-	12	10	2	-	-	-	-		

	Итоговая аттестация	2														Зачет
	Всего часов по программе	36	22	10	4	8	-	12	10	2	-	-	-	-		

2.2. Календарный учебный график.

Учебные занятия проводятся в течение 1 недели: шесть дней в неделю по 6 академических часа в день.

2.3. Рабочие программы учебных модулей.

Модуль 1

Название модуля: *«Нарушение билирубинового обмена у новорожденных и детей первого года жизни»*

Код	Наименование тем, элементов
1.1.	Особенности билирубинового обмена у новорожденных Классификация гипербилирубинемий неонатального периода
1.1.1.	Особенности билирубинового обмена у новорожденных
1.1.2.	Классификация гипербилирубинемий неонатального периода
1.2.	Конъюгационные гипербилирубинемии: этиология, патогенез, клиническая картина и тактика лечения
1.2.1.	Желтухи, обусловленные нарушением конъюгации билирубина, на фоне ряда состояний неонатального периода
1.2.2.	Наследственные формы конъюгационных желтух
1.2.3.	Лечение конъюгационных желтух
1.3.	Гемолитические гипербилирубинемии: этиология, патогенез, клиническая картина и тактика лечения
1.3.1.	Гемолитическая болезнь по Rh-фактору и системе АВ0
1.3.2.	Наследственные формы гемолитических желтух
1.4.	Холестатические гипербилирубинемии: этиология, патогенез, клиническая картина и тактика лечения
1.4.1.	Неонатальный холестаз, обусловленный внепеченочными причинами
1.4.2.	Неонатальный холестаз, обусловленный внутрипеченочными причинами
1.5.	Паренхиматозные гипербилирубинемии: этиология, патогенез, клиническая картина и тактика лечения
1.5.1.	Токсическое поражение печени
1.5.2.	Синдромы Дубина-Джонсона и Ротора
1.5.3.	Печеночная недостаточность у новорожденных

2.4. Оценка качества освоения программы.

2.4.1. Форма итоговой аттестации.

2.4.1.1. Контроль результатов обучения проводится:

- в виде итоговой аттестации (ИА).

Обучающийся допускается к ИА после освоения рабочих программ учебных модулей в объёме, предусмотренном учебным планом (УП). Форма итоговой аттестации – зачет, который проводится посредством: тестового контроля в АС ДПО или письменно и решения одной ситуационной задачи.

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

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

КРИТЕРИИ ОЦЕНИВАНИЯ РЕШЕНИЯ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

Отметка	Дескрипторы			
	понимание проблемы	анализ ситуации	навыки решения ситуации	профессиональное мышление
отлично	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	высокая способность анализировать ситуацию, делать выводы	высокая способность выбрать метод решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	высокий уровень профессионального мышления
хорошо	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	способность анализировать ситуацию, делать выводы	способность выбрать метод решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается одна-две неточности в ответе
удовлетворительно	частичное понимание проблемы. Большинство требований, предъявляемых к заданию, выполнены	Удовлетворительная способность анализировать ситуацию, делать выводы	Удовлетворительные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается более двух неточностей в ответе
неудовлетворительно	непонимание проблемы. Многие требования, предъявляемые к заданию, не выполнены. Нет ответа. Не было попытки решить задачу	Низкая способность анализировать ситуацию	Недостаточные навыки решения ситуации	Отсутствует

КРИТЕРИИ ОЦЕНИВАНИЯ ОТВЕТА НА ТЕСТОВЫЕ ВОПРОСЫ

Процент правильных ответов	Отметка
91-100	Отлично
81-90	Хорошо

71-80	Удовлетворительно
Менее 71	Неудовлетворительно

2.5. Оценочные материалы.

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

3. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

3.1. Материально-технические условия.

3.1.1. Перечень помещений Университета и/или медицинской организации, предоставленных структурному подразделению для образовательной деятельности:

№№	Наименование ВУЗА, учреждения здравоохранения, клинической базы или др.), адрес	Этаж, кабинет
1	МБУЗ «Городская больница №20 г. Ростова-на-Дону», пр. Коммунистический 39	Литер Б, этаж 4. Учебная комната №1
2	МБУЗ «Городская больница №20 г. Ростова-на-Дону», пр. Коммунистический 39	Литер Б, этаж 5. Учебная комната №2
3	МБУЗ «Городская больница №20 г. Ростова-на-Дону», пр. Коммунистический 39	Литер Б, этаж 1. Учебная комната № 3

3.1.2. Перечень используемого для реализации Программы медицинского оборудования и техники:

№№	Наименование медицинского оборудования, техники, аппаратуры, технических средств обучения и т.д.
1.	Персональный многофункциональный компьютер с возможностью подключения к сети "Интернет" и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду организации. Хегох, Мультимедийный проектор, Экран настенный, столы, стулья

3.2. Учебно-методическое и информационное обеспечение.

3.2.1. Литература

№№	Автор, название, место издания, издательство, год издания учебной и учебно-методической литературы, кол стр..
	Основная литература
1.	Неонатология: национальное руководство: краткое издание / под ред. Н.Н. Володина. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 896 с. Доступ из ЭБС «Консультант врача» - Текст: электронный – 1, ЭР
2.	Неонатология: клинические рекомендации / под ред. Н.Н. Володина, Д.Н. Дегтярева, Д.С. Крючко. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 320 с. - Доступ из ЭБС «Консультант врача» - Текст: электронный - 2, ЭР

	Дополнительная литература
1.	Брыксина Е. Ю. Избранные вопросы неонатологии: сборник лекций для ординаторов, врачей-неонатологов, педиатров, преподавателей / Е.Ю. Брыксина, Д.Ю. Овсянников, И.В. Кршеминская; Рост. гос. мед. ун-т, каф. акушерства, гинекологии, перинатологии и репродукт. медицины. – Ростов-на-Дону: Медиа-Полис, 2017. - 422 с. – Доступ из ЭБ РостГМУ - 2, ЭК
2.	Неотложные состояния у новорожденных детей: руководство для врачей и студентов медицинских вузов / О. В. Ионов, Д. Н. Дегтярев, А. Р. Киртбая [и др.]; Российское общество неонатологов. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 416 с. - Доступ из ЭБС Консультант врача» - Текст: электронный - 2, ЭР

3.2.2. Информационно-коммуникационные ресурсы.

№№	Наименование ресурса	Электронный адрес
1	Электронная библиотека РостГМУ.	http://109.195.230.156:9080/opacg/
2	Консультант врача. Электронная медицинская библиотека: ЭБС. – Москва: ООО ГК «ГЭОТАР».	http://www.rosmedlib.ru
3	Консультант Плюс: справочная правовая система.	http://www.consultant.ru
4	Научная электронная библиотека eLIBRARY.	http://elibrary.ru
5	Национальная электронная библиотека.	http://нэб.пф/
6	Федеральная электронная медицинская библиотека Минздрава России.	http://www.femb.ru/feml/ , http://feml.scsm1.rssi.ru
7	КиберЛенинка : науч. электрон. биб-ка.	http://cyberleninka.ru/
8	Архив научных журналов / НЭИКОН.	https://archive.neicon.ru/xmlui/
9	ECO-Vector Journals Portal / Open Journal Systems.	https://journals.eco-vector.com/
10	Журналы открытого доступа на русском языке / платформа EIPub НЭИКОН.	https://elpub.ru/
11	Медицинский Вестник Юга России.	https://www.medicalherald.ru/jour или с сайта РостГМУ
12	Всемирная организация здравоохранения.	http://who.int/ru/
13	Evrika.ru информационно-образовательный портал для врачей.	https://www.evrika.ru/
14	Med-Edu.ru: медицинский видеопортал.	http://www.med-edu.ru/
15	Univadis.ru: международ. мед. портал.	http://www.univadis.ru/
16	DoctorSPB.ru: информ.-справ. портал о медицине.	http://doctorspb.ru/
17	Современные проблемы науки и образования: электрон. журнал.	http://www.science-education.ru/ru/issue/index
18	Рубрикатор клинических рекомендаций Минздрава России.	http://cr.rosminzdrav.ru/
	Другие открытые ресурсы вы можете найти по адресу: http://rostgmu.ru →Библиотека→Электронный каталог→Открытые ресурсы интернет→далее по ключевому слову...	http://rostgmu.ru

3.2.3. Автоматизированная система (АС ДПО).

Обучающиеся, в течение всего периода обучения, обеспечиваются доступом к

автоматизированной системе дополнительного профессионального образования (АС ДПО) sdo.rostgmu.ru.

Основными дистанционными образовательными технологиями Программы являются интернет-технологии с методикой синхронного и/или асинхронного дистанционного обучения. Методика синхронного дистанционного обучения предусматривает on-line общение, которое реализуется в виде вебинара, онлайн-чата, виртуальный класс. Асинхронное обучение представляет собой offline просмотр записей аудиолекций, мультимедийного и печатного материала. Каждый слушатель получает доступ к учебным материалам портала и к электронной информационно-образовательной среде.

АС ДПО обеспечивает:

- возможность входа обучающегося из любой точки, в которой имеется доступ к информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»;
- одновременный доступ не менее 25 процентов обучающихся по Программе;
- доступ к учебному содержанию Программы и электронным образовательным ресурсам в соответствии с формой обучения.

3.3. Кадровые условия.

Реализация Программы обеспечивается научно-педагогическими работниками кафедры Педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки РостГМУ.

Доля научно-педагогических работников, имеющих образование, соответствующее профилю преподаваемой дисциплины, модуля, имеющих сертификат специалиста по педиатрии и неонатологии, 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%.

Доля работников из числа руководителей и работников организации, деятельность которых связана с направленностью реализуемой Программы (имеющих стаж работы в данной профессиональной области не менее 3 лет), в общем числе работников, реализующих Программу, составляет 60%.

Профессорско-преподавательский состав программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество,	Ученая степень, ученое звание	Должность	Место работы (основное/совмещение)
1	Летифов Гаджи Муталибович	д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России

			переподготовки специалистов	
4	Брыксина Евгения Юрьевна	д.м.н., доцент	Профессор кафедры педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ЦРБ Неклиновского района РО, роддом /ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
5	Давыдова Надежда Анатольевна	к.м.н.	Ассистент кафедры педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России/МБУЗ «Городская больница №20» педиатрическое для недоношенных детей
6	Панова Ирина Витальевна	д.м.н., доцент	Профессор кафедры педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России/МБУЗ «Городская больница №20» педиатрическое соматическое отделение
7	Домбаян Светлана Христофоровна	к.м.н.	Доцент кафедры педиатрии и неонатологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России/МБУЗ «Городская больница №20» педиатрическое соматическое отделение

ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

1. Оформление тестов фонда тестовых заданий.

к дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей
«Нарушение билирубинового обмена у новорожденных и детей первого года жизни»
со сроком освоения 36 академических часов
по специальности «Неонатология» и «Педиатрия».

1	Кафедра	<i>Педиатрии и неонатологии</i>
2	Факультет	Повышения квалификации и профессиональной переподготовки
3	Адрес (база)	Пр. Коммунистический, 39
4	Зав.кафедрой	Летифов Г.М.
5	Ответственный составитель	Летифов Г.М.
6	E-mail	gmletifov@yandex.ru
7	Моб. телефон	8-909-438-11-13
8	Кабинет №	1
9	Учебная дисциплина	неонатология
10	Учебный предмет	неонатология
11	Учебный год составления	2023
12	Специальность	Неонатология, педиатрия
13	Форма обучения	Очная
14	Модуль 1	Нарушение билирубинового обмена у новорожденных и детей первого года жизни
15	Тема	1.1 – 1.4
16	Подтема	1.1.1. – 1.1.2. 1.2.1. – 1.2.3. 1.3.1. – 1.3.2. 1.4.1. – 1.4.2. 1.5.1. – 1.5.3.
17	Количество вопросов	30
18	Тип вопроса	<i>Single</i>
19	Источник	

Список тестовых заданий

1	1.1.	1	Признаками физиологической желтухи новорожденного являются все, кроме одного:		
			появления желтухи на 2-3-и сутки жизни		
	*		волнообразного течения		
			непрямой гипербилирубинемии		

			максимального уровня билирубина в пределах 256 мкмоль/л		
1	1.1.	2	Какое из утверждений не характерно для физиологической желтухи:		
			желтуха появляется на 2–3-й день жизни		
			каловые массы нормально окрашенного цвета		
			моча не содержит желчных пигментов		
	*		зеленый оттенок цвета кожи		
1	1.1.	3	Основным источником билирубина в организме является:		
			миоглобин		
			цитохром		
			трансферрин		
	*		гемоглобин эритроцитов		
1	1.1.	4	Конкурентом билирубина за связь с альбумином крови являются все указанные, кроме:		
			жирорастворимые эмульсии		
			сульфаниламиды		
			продукты перекисного окисления липидов		
	*		витамины группы В		
1	1.1.	5	Какой из компонентов женского молока влияет на развитие желтухи от материнского молока:		
			аминокислоты		
			витамины		
	*		полиненасыщенные жирные кислоты		
			лактоглобулин		
1	1.1.	6	При желтухе от материнского молока показана следующая тактика вскармливания:		
			полное замещение материнского молока адаптированными смесями		
	*		продолжение естественного вскармливания		
			назначение смесей на основе частичного гидролиза белка		
			отмена материнского молока на две недели		
1	1.2.	7	Основной терапевтический эффект фототерапии при непрямой гипербилирубинемии связан с:		
			повышением активности гамма-		

			глутамилтранспептидазы. повышением уровня сывороточного альбумина снижением образования биливердина		
	*		образованием водорастворимых производных непрямого билирубина и их секрецией с мочой и стулом		
1	1.2.	8	Осложнениями фототерапии являются все, кроме: синдрома «бронзового ребенка» нарастания анемии транзиторного дефицита рибофлавина обезвоживания		
1	1.2	9	Генез желтухи при синдроме Люция-Дризкола коньюгационная гемолитическая паренхиматозная механическая		
1	1.2.	10	Абсолютным противопоказанием для проведения фототерапии у новорожденных является: внутричерепное кровоизлияние синдром нервно-рефлекторной возбудимости вегето-висцеральные нарушения прямая гипербилирубинемия		
1	1.2.	11	К необходимому лабораторному минимуму при затяжной желтухе у новорожденного относятся все показатели, кроме одного: определения группы крови и резус- принадлежности матери и ребенка определения ферментов АлАТ, АсАТ определения уровня билирубина и его фракций определение гемоглобина и ретикулоцитов		
1	1.3.	12	В основе гемолитической болезни новорожденных по Rh-фактору лежит: наличие гетероиммунных антител в крови матери клеточно-опосредованный цитолиз фетоплацентарная недостаточность изосенсибилизация по Rh-фактору		
1	1.3.	13	Для ГБН по АВ0-несовместимости наиболее характерно: анемия легкой и средней степени тяжести		

	*		тяжелое течение		
			ретикулоцитоз		
			желтуха		
1	1.3.	14	В основе ГБН по АВ0-системе лежит:		
			наличие гетероиммунных антител в крови ребенка		
	*		изосенсибилизация по АВ0-антигенам		
			фетоплацентарная недостаточность		
			клеточно-опосредованный цитолиз		
1	1.3.	15	У ребенка, перенесшего ГБН, появление обесцвеченного стула, темной мочи, усиления желтушности кожных покровов свидетельствует		
			о наследственной энзимопатии		
	*		о синдроме сгущения желчи		
			о врожденном гепатите		
			об атрезии желчевыводящих путей		
1	1.3.	16	Клиническими симптомами желтушной формы ГБН являются все, кроме одного:		
	*		обесцвеченного стула		
			гепатоспленомегалии		
			иктеричности кожных покровов и склер		
			появления желтухи в первые сутки жизни		
1	1.3.	17	К факторам риска развития билирубиновой энцефалопатии относятся все, кроме одного:		
	*		естественного вскармливания		
			недоношенности		
			гипоксического поражения ЦНС		
			внутриутробной инфекции, сепсиса		
1	1.3.	18	Развитие билирубиновой энцефалопатии в раннем неонатальном периоде обусловлено всеми факторами, кроме:		
			повышенной проницаемости гематоэнцефалического барьера		
	*		прямой гипербилирубинемии		
			гипоксии		
			гипоальбуминемии		
1	1.4.	19	Зуд при холестатической желтухе обусловлен:		
	*		желчными кислотами		
			билирубином		
			фосфолипидами		
			щелочной фосфатазой		

1	1.4.	20	Какое из утверждений истинно для прямой гипербилирубинемии:		
	*		всегда является патологическим состоянием		
			является следствием гемолиза		
			вызывает ядерную желтуху		
			не относится к холестазу		
1	1.4.	21	Причинами прямой гипербилирубинемии могут быть все, кроме:		
	*		естественного вскармливания		
			сепсиса		
			парентерального питания		
			атрезии желчевыводящих путей		
1	1.4.	22	Для диагностики причины прямой гипербилирубинемии наиболее информативным инструментальным методом обследования гепатобилиарной системы является:		
			сцинтиграфия		
			обзорная рентгенограмма органов брюшной полости		
	*		магнитно-резонансное исследование		
			ультразвуковое исследование		
1	1.4.	23	Какой из перечисленных показателей подтверждает наличие холестаза:		
			белок и белковые фракции		
			трансаминазы		
			бета-глюкуронидаза		
	*		щелочная фосфатаза		
1	1.5.	24	Наиболее частой причиной развития хронической печеночной недостаточности у новорожденного является:		
			хронический персистирующий гепатит		
			хронический активный гепатит		
	*		билиарная атрезия		
			токсический гепатит		
1	1.5.	25	К признакам печеночной недостаточности относятся все, кроме:		
			желтухи		
			энцефалопатии		
	*		легочной гипертензии		
			геморрагического синдрома		
1	1.5.	26	При синдроме Ротора имеет место:		

			изоиммунный гемолиз		
			повышение уровня неконъюгированного билирубина		
			снижение активности глюкуронилтрансфераз		
	*		недостаточное выделение прямого билирубина из гепатоцитов из-за снижения проницаемости их мембраны		
1	1.5.	27	Сочетание прямой и непрямой гипербилирубинемии характерно для одного из перечисленных заболеваний:		
			синдрома Ротора		
			дефицита альфа-1-антитрипсина		
	*		гепатита с атрезией внутрипеченочных желчных путей		
			транзиторного неонатального холестаза		
1	1.5	28	В основе желтухи у новорожденных, обусловленной сепсисом, лежит		
	*		токсическое повреждение клеток печени и внутрисосудистый гемолиз		
			синдром холестаза		
			септический гепатит		
			гемолитический криз		
1	1.5	29	Желтуха при галактоземии и муковисцидозе носит характер		
			механической		
			конъюгационной		
			гемолитической		
	*		печеночной (паренхиматозной)		
		30	При желтухе у недоношенных детей билирубиновая интоксикация развивается		
			на 1-2-й день жизни		
			на 3-4-й день жизни		
	*		на 5-6-й день жизни		
			на 7-8-й день жизни		

2. Оформление фонда ситуационных задач

Задача № 1

Ребенок (девочка), 2-е суток 23 часа, родился от 1-й беременности, протекавшей без осложнений, 1-х родов на 41-42 неделе с оценкой по шкале Апгар 9-10 баллов в удовлетворительном состоянии с массой тела 4050,0 г и длиной 53 см. В конце 1-х суток появилась выраженная желтуха.

Проведено дополнительное обследование: Группа крови матери 0 (I), Rh(+), ребенка - B(III) Rh(+). В анализах крови: Эр- $5,9 \times 10^{12}/л$, Л- $7,0 \times 10^9/л$, Нб -174г/л.

Билирубин в возрасте 40 часов – общий – 255,4 мкмоль/л, неконъюгированный - 241,4 мкмоль/л, конъюгированный - 14,0 мкмоль/л.

В связи с гипербилирубинемией проведено заменное переливание крови. Введено 600 мл В(III) Rh(-) эритроцитарной массы. Кроме того, введено: 40 мл 20% р-ра альбумина, 6 мл 10% р-ра глюконата кальция с 30,0 мл 10% р-ром глюкозы. В конце операции внутривенно введен цефтриаксон из расчета 50 мг/кг. Билирубин до операции - 324 мкмоль/л, в конце - 85 мкмоль/л.

Задание:

1. Ваш предположительный диагноз?
 - a. Наследственная форма гемолитической анемии
 - b. Неонатальный сепсис
 - c. ГБН по АВ0 системе, желтушная форма, тяжелое течение (*)
2. Какова причина гипербилирубинемии?
 - a. Генерализация инфекционного процесса
 - b. Низкая активности глюкуронилтрансфераз
 - c. Гемолиз вследствие изоиммунизации по системе АВ0 (*)
3. О чем свидетельствуют цифры билирубина после операции заменного переливания крови?
 - a. Снижение уровня билирубина связано с активацией глюкуронилтрансфераз
 - b. Должного эффекта не последовало, так как цифры билирубина превышают нормативное значение
 - c. Операция оказала эффект, т.к. содержание неконъюгированного билирубина снизилось более чем в 2 раза (*)

ЗАДАЧА №2

Ребенок (мальчик) родился от 4-й беременности, 2-х родов. Первые роды без особенностей. Две предыдущие беременности закончились спонтанным прерыванием в 8 и 11 недель гестации.

Масса тела при рождении 3000,0 г, длина 52 см. Оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. При объективном осмотре патологические отклонения не выявлены.

На 2-е сутки у ребенка отмечается субиктеричность кожных покровов.

В анализе крови Нв – 130 г/л, билирубин в пуповинной крови – 105 мкмоль/л (непрямой – 90 мкмоль/л). Уровень билирубина крови на 2-е сутки – 170 мкмоль/л (непрямой – 148 мкмоль/л).

Группа крови ребенка А (II), резус + (положительный); матери – В (III), резус – (отрицательный).

Задание:

1. Ваш предположительный диагноз?
 - a. Наследственная форма гемолитической анемии
 - b. Неонатальный сепсис
 - c. ГБН по Rh-фактору, желтушно-анемическая форма (*)
2. Какова причина гипербилирубинемии?
 - a. Внутривенный гемолиз на фоне инфекционного поражения печени

- b. Атрезия желчевыводящих путей
 - c. Гемолиз вследствие изоиммунизации по Rh-фактору (*)
3. Тактика ведения ребенка?
- a. Назначение дезэскалационной антибактериальной терапии, инфузионная терапия, фототерапия
 - b. Фототерапия под контролем уровня билирубина, Нб
 - c. Наблюдение за показателями крови (Нб и билирубином) в динамике; определение почасового прироста билирубина, фототерапия, ОЗПК (*)

ЗАДАЧА №3

Возраст ребенка 2-е сутки, находится в родильном доме.

Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности, протекавшей с токсикозом в 1-й половине. Роды срочные. Масса тела при рождении 3100 г, длина см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Закричал сразу, к груди приложена через два часа после рождения, сосала хорошо. В конце первых суток появилась иктеричность кожных покровов. При осмотре состояние средней тяжести, сосет хорошо, крик громкий. Кожа чистая, иктеричность средней интенсивности, пупочная ранка чистая. В легких дыхание пуэрильное, сердечные тоны звучные, живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, селезенка не пальпируется. Стул желтого цвета. Моча светло-желтая. Физиологические рефлексы вызываются, мышечный тонус удовлетворительный.

Группа крови матери 0 (I) Rh-положительная.

Группа крови ребенка A (II) Rh-положительная.

Общий анализ крови: Нб - 172 г/л, Эр - $5,0 \times 10^9$ /л, ретикулоциты - 3%, Ц. п. - 0,94, Лейк. - $9,0 \times 10^9$ /л, п/я - 5%, с - 47%, э-1%, л- 42%, м - 5%, СОЭ - 2 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет - соломенно-желтый, реакция - кислая, удельный вес - 1004, белок отсутствует, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - нет, цилиндры - нет.

Биохимический анализ крови из пуповины: общий белок - 52,4 г/л, билирубин: непрямо́й - 51 мкмоль/л, прямо́й - нет, мочеви́на - 4,2 ммоль/л, холестерин - 3,6 ммоль/л, калий - 5,1 ммоль/л, натрий - 141 ммоль/л, АЛТ - 25 ммоль/л, АСТ - 18 ммоль/л.

Биохимический анализ крови на 1-й день жизни (18 часов): общий белок - 51,0 г/л, билирубин: непрямо́й - 141 мкмоль/л, прямо́й - нет, мочеви́на - 4,2 ммоль/л, холестерин - 3,6 ммоль/л, калий - 5,1 ммоль/л, натрий - 141 ммоль/л, АЛТ - 25 ммоль/л, АСТ - 18 ммоль/л.

Задание:

1. Ваш предположительный диагноз?
 - a. Наследственная форма гемолитической анемии
 - b. Неонатальный сепсис
 - c. ГБН по АВ0 системе, желтушная форма, легкое течение (*)

2. Какова причина гипербилирубинемии, оцените результаты биохимического исследования крови ?
 - a. Внутрпеченочный цитолиз на фоне инфекционного поражения печени. Повышение свободного и связанного билирубина.
 - b. Атрезия желчевыводящих путей. Признаки холестаза.
 - c. Гемолиз вследствие изоиммунизации по АВ0 системе. Повышение уровня свободного билирубина, почасовой прирост 1 ммоль/л/час (*)

3. Тактика ведения ребенка?

- a. Назначение дезэскалационной антибактериальной терапии, инфузионная терапия, фототерапия
- b. Фототерапия под контролем уровня билирубина, Нб, очистительная клизма, желчегонные препараты (*)
- c. Наблюдение за показателями крови (Нб и билирубином) в динамике; определение почасового прироста билирубина, фототерапия, ОЗПК

ЗАДАЧА №4

Ребенку в 1-ые сутки произведена операция заменного переливания крови по поводу гемолитической болезни новорожденного по резус-несовместимости. Показатели билирубина после операции ЗПК снизились. На 5 сутки интенсивность желтухи выросла, обрела зеленоватый оттенок. Стул обесцвечен, моча насыщенно желтого цвета.

Задание

Ваш диагноз?

- a. Наследственная форма гемолитической анемии
- b. Неонатальный сепсис
- c. ГБН по Rh-фактору, тяжелое течение. Синдром сгущения желчи (*)

2. Какова причина гипербилирубинемии?

- a. Внутривисцеральный цитолиз на тяжелого течения гемолитической болезни. Повышение свободного и связанного билирубина.
- b. Врожденный порок развития желчевыводящих путей. Признаки холестаза.
- c. Нарушение оттока желчи вследствие ее выраженного сгущения на фоне гиперпродукции конъюгированного билирубина (*)

3. Тактика ведения ребенка?

- a. Назначение дезэскалационной антибактериальной терапии, инфузионная терапия, фототерапия
- b. Фототерапия под контролем уровня билирубина, Нб, желчегонные препараты (*)
- c. Наблюдение за показателями крови (Нб и билирубином) в динамике; определение почасового прироста билирубина, фототерапия, ОЗПК

ЗАДАЧА №5

Ребенку 3 недели. Поступил в отделение патологии новорожденных из дома с жалобами на сохраняющуюся желтуху, изменение окраски мочи и кала.

Из анамнеза известно, что ребенок от I беременности, I срочных родов, родился с массой 3400,0 г, длиной 50 см. Беременность протекала, со слов матери, без особенностей. При осмотре на губах герпетические высыпания.

При осмотре ребенок активен, на грудном вскармливании, со стороны сердца и легких без особенностей. Живот увеличен в размерах, на коже венозная сеть. Печень +3 см, плотная, стул светлый, на пеленке «темное пятно» после мочеиспускания.

Задание

Ваш предположительный диагноз?

- a. Наследственная форма гемолитической анемии
- b. Атрезия желчевыводящих путей
- c. Врожденная герпесвирусная инфекция. Гепатит с синдромом холестаза (*)

2. Какова причина гипербилирубинемии?

- a. Внутривнутрипеченочный цитолиз вследствие гепатита вирусной этиологии. Холангит с облитерацией внутривнутрипеченочных желчевыводящих путей (*)
- b. Врожденный порок развития желчевыводящих путей. Признаки холестаза.
- c. Нарушение оттока желчи вследствие ее выраженного сгущения на фоне гиперпродукции конъюгированного билирубина

3. Тактика ведения ребенка?

- a. Назначение этиотропной противовирусной терапии, антибактериальной, инфузионной терапии, фототерапии (*)
- b. Фототерапия под контролем уровня билирубина, Hb, желчегонные препараты
- c. Наблюдение за показателями крови (Hb и билирубином) в динамике; определение почасового прироста билирубина, фототерапия, ОЗПК