

Документ подписан простой электронной подписью

Информация о владельце:

ФИО: Багрий Андрей Эдуардович

Должность: Проректор по последипломному образованию и развитию здравоохранения

Дата подписания: 25.12.2024 15:28:44

Уникальный программный ключ:

2b055d886c0fdf89a246ad69f319b2adcf97223e

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «ДОНЕЦКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Утверждаю

Проректор по последипломному  
образованию д.мед.н.,  
профессор **А.Э.Багрий**

« 27 » 06 2024 г.



**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ  
В.Ф1 «ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ»**  
основной профессиональной образовательной программы  
подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре  
по специальности 31.08.19 Педиатрия

Донецк 2024

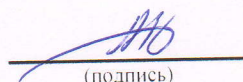
### Разработчики программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность
1	Дубовая А.В.	д.м.н., профессор	зав. кафедрой педиатрии №3
2	Лимаренко М.П.	к.м.н., доцент	доцент кафедры педиатрии №3
3	Бордюгова Е.В.	к.м.н., доцент	доцент кафедры педиатрии №3
4	Тонких Н.А.	к.м.н., доцент	доцент кафедры педиатрии №3
5	Баешко Г.И.	к.м.н., доцент	доцент кафедры педиатрии №3
6	Науменко Ю.В.	к.м.н.	доцент кафедры педиатрии №3
7	Усенко Н.А.		ассистент кафедры педиатрии №3

Рабочая программа дисциплины «Орфанные заболевания» обсуждена на учебно-методическом заседании кафедры педиатрии №3

« 03 » июня 2024 г., протокол № 19

Зав. кафедрой педиатрии №3,  
д.м.н., профессор

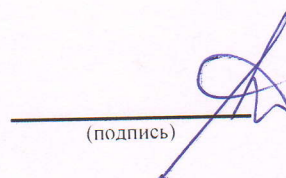
  
(подпись)

А.В. Дубовая

Рабочая программа дисциплины «Орфанные заболевания» рассмотрена на заседании методической комиссии ФНМФО

« 20 » июня 2024 г., протокол № 6

Председатель  
методической комиссии ФНМФО,  
д.мед.н., профессор

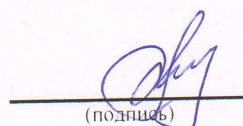
  
(подпись)

А.Э. Багрий

Рабочая программа дисциплины «Орфанные заболевания» одобрена Советом ФНМФО

« 20 » июня 2024 г., протокол № 10

Председатель  
Совета ФНМФО

  
(подпись)

Я.С. Валигун

## 1. Пояснительная записка.

Рабочая программа учебной дисциплины является нормативным документом, регламентирующим цели, ожидаемые результаты, содержание, условия и технологии реализации образовательного процесса, оценку качества подготовки обучающихся. Документ разработан на основании федерального государственного образовательного стандарта подготовки кадров высшей квалификации по программе ординатуры 31.08.19 Педиатрия (квалификация: врач-педиатр).

## 2. Цель и задачи учебной дисциплины

**Цель:** подготовка квалифицированного врача-педиатра, обладающего системой профессиональных компетенций по орфанным заболеваниям.

### Задачи:

- формирование навыков и умений в освоении новейших технологий и методик в сфере диагностики орфанных заболеваний;
- формирование навыков и умений в освоении новейших технологий и методик в сфере лечения орфанных заболеваний.

## 3. Место учебной дисциплины в структуре основной образовательной программы.

Дисциплина «Орфанные заболевания» входит в дисциплины для факультативного изучения учебного плана подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.19 Педиатрия.

## 4. Общая трудоемкость учебной дисциплины

Виды контактной и внеаудиторной работы	Всего часов
<b>Общий объем дисциплины</b>	72 / 2,0 з.е.
Аудиторная работа	48
Лекций	6
Семинарских занятий	6
Практических занятий	36
Самостоятельная работа обучающихся	24
<b>Формы промежуточной аттестации, в том числе</b>	
Зачет	

## 5. Результаты обучения

Компетенции обучающегося, формируемые в результате освоения учебной дисциплины:

Категория компетенций	Код и наименование компетенций	Код и наименование индикатора достижения компетенций
<i>Профессиональные компетенции (ПК)</i>		
Медицинская деятельность	ПК-1. Проводить обследование детей с целью установления диагноза	ПК-1.1. Знает этиологию, основные этапы патогенеза, клиническую картину, дифференциальную диагностику, принципы терапии и профилактики наиболее часто встречающихся заболеваний в детском возрасте. ПК-1.2. Умеет проанализировать и интерпретировать клинические данные осмотра, результаты лабораторных и инструментальных обследований больного ребенка. ПК-1.3. Владеет алгоритмом постановки предварительного и окончательного диагнозов.
	ПК-2. Назначать лечение детям и контролировать его эффективность и	ПК-2.1. Знает основы терапии, предупреждения осложнений при применении лекарственных средств. ПК-2.2. Обосновывает необходимость применения

	безопасность	корректирующей терапии, объясняет действие лекарственных препаратов и возможные осложнения при нарушении назначения. ПК-2.3. Владеет методами и принципами ведения и лечения пациентов в соответствии с клиническими рекомендациями.
	ПК-3. Реализовывать и контролировать эффективность индивидуальных реабилитационных программ для детей	ПК-3.1. Реализовывает индивидуальные реабилитационные программы для детей, в т.ч. для детей-инвалидов. ПК-3.2. Контролирует эффективность индивидуальных реабилитационных программ для детей, в т.ч. для детей-инвалидов.

### **В результате освоения дисциплины обучающийся должен**

#### **Знать:**

- основы законодательства о здравоохранении и основные директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения;
- принципы организации педиатрической помощи населению;
- вопросы экономики, управления и планирования в педиатрической службе;
- вопросы медико-социальной экспертизы и реабилитации детей и подростков с орфанными заболеваниями;
- правовые основы деятельности врача-педиатра;
- профилактическое направление в педиатрии;
- общие вопросы стандартизации лекарственных средств, экспертизы трудоспособности и медицинского страхования в педиатрии;
- этику и деонтологию в педиатрии;
- социально-гигиенические проблемы орфанных заболеваний детей;
- теоретические основы патологии детского возраста, основные вопросы нормальной и патологической анатомии, нормальной и патологической физиологии, взаимосвязь функциональных систем организма и уровни их регуляции;
- клиническую симптоматику и патогенез орфанных заболеваний детей, их профилактику, диагностику и лечение;
- основы фармакотерапии в педиатрии, фармакодинамики и фармакокинетики основных групп лекарственных средств, осложнения, вызванные применением лекарств, методы их коррекции;
- основы немедикаментозной терапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля, показания и противопоказания к санаторно-курортному лечению;
- диспансерное наблюдение за детьми с орфанными заболеваниями, меры профилактики.

#### **Уметь:**

- собирать анамнез жизни и болезни ребенка;
- проводить целенаправленное клиническое обследование ребенка, выявить общие и специфические признаки орфанного заболевания;
- оценивать физическое, половое и нервно-психическое развитие ребенка;
- оценивать тяжесть состояния больного, при необходимости оказать первую врачебную неотложную помощь, проводить реанимационные мероприятия (закрытый массаж сердца и другие манипуляции для восстановления его работы, внутрисердечное введение медикаментов, искусственное дыхание, остановку кровотечения, профилактику и лечение шока различного происхождения, промывание желудка при отравлении и др.);
- определять показания к госпитализации ребенка и организовать ее;
- сформулировать предварительный диагноз;
- определять объем и последовательность методов обследования и лечебных мероприятий с учетом предварительного диагноза;

- в качестве консультанта проводить дифференциальную диагностику заболевания в условиях стационара, поликлиники или на участке, назначить специальные методы обследования и адекватного лечения и применения различных лечебных факторов;
- оценивать результаты инструментальных и лабораторных методов обследования;
- проводить дифференциальную диагностику, обосновать клинический диагноз, план и тактику ведения больного;
- назначать необходимые лекарственные средства и другие лечебные мероприятия;
- оценивать эффективность медикаментозной терапии;
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой и инструментарием;
- выбирать рациональные методы вторичной профилактики для улучшения прогноза течения болезни;
- проводить диспансеризацию детей и подростков с орфанными заболеваниями;
- оформлять медицинскую документацию, предусмотренную законодательством в области здравоохранения.

### **Владеть:**

- основными методами физикального обследования;
- методами оценки функционального состояния органов и систем;
- методами первичной помощи при неотложных состояниях;
- основными принципами лечения орфанных заболеваний у детей и подростков;
- основными приемами интенсивной терапии в педиатрии.

## **ПЕРЕЧЕНЬ ПРАКТИЧЕСКИХ НАВЫКОВ, УМЕНИЙ ВРАЧА-ПЕДИАТРА:**

- организация лечебно-диагностического процесса в педиатрическом кабинете, отделении;
- оформление медицинской карты;
- оформление истории болезни;
- оценка психомоторного и физического развития детей раннего возраста;
- назначение рационального питания с учетом вида вскармливания детей 1-го года жизни с расчетом объема, калоража и соотношения нутриентов;
- оценка результатов клинического, лабораторного и инструментального обследований различных органов и систем организма ребенка;
- оценка показателя артериального давления на верхних и нижних конечностях;
- оценка тазобедренных суставов на предмет дисплазии (определение симптомов Ортолани, Барлоу);
- определение группы крови, проведение пробы на индивидуальную совместимость;
- проведение первичной реанимации;
- оказание неотложной помощи при острой дыхательной недостаточности;
- оказание неотложной помощи при судорожном синдроме;
- оказание неотложной помощи при острой сосудистой недостаточности;
- оказание неотложной помощи при анафилактическом шоке;
- оказание неотложной помощи при кровотечениях;
- оказание неотложной помощи при острой надпочечниковой недостаточности.
- расчёт дозы и схемы введения сердечных гликозидов;
- выписка, оформление рецептов основных лекарственных средств, применяемых в педиатрии;
- оформление больничных листов.

## 6. Рабочая программа учебной дисциплины

### 6.1. Учебно-тематический план дисциплины (в академических часах) и матрица компетенций

Индекс раздела	Наименование раздела (модуля) дисциплины	Всего часов	В том числе				Формируемые компетенции	Используемые образовательные технологии, способы и методы обучения	Формы текущего контроля успеваемости
			лекции	семинарские занятия	практические занятия	самостоятельная работа			
<b>В.Ф1</b>	<b>Орфанные заболевания</b>	<b>72</b>	<b>6</b>	<b>6</b>	<b>36</b>	<b>24</b>			
1	Хромосомные болезни. Синдромы трисомий. Аномалии половых хромосом	9	2		4	3	ПК-1, ПК-2, ПК-3	КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
2	Нарушения в метаболизме аминокислот. Фенилкетонурия. Гистидинемия. Нарушения обмена триптофана. Гомоцистинурия	9	2		4	3	ПК-1, ПК-2, ПК-3	СЗ, КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
3	Дифференцированные синдромы дисплазии соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса)	9	2		4	3	ПК-1, ПК-2, ПК-3	КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
4	Наследственные болезни обмена углеводов. Галактоземия. Гликогенозы. Фруктоземия	9		2	4	3	ПК-1, ПК-2, ПК-3	СЗ, КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
5	Наследственные болезни обмена липидов. Гликолипидозы. Болезнь Гоше	9			6	3	ПК-1, ПК-2, ПК-3	СЗ, КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
6	Наследственные пигментные гепатозы	9			6	3	ПК-1, ПК-2, ПК-3	СЗ, КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
7	Наследственные болезни накопления. Мукополисахаридозы. Болезнь Ниманна-Пика	9		2	4	3	ПК-1, ПК-2, ПК-3	СЗ, КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
8	Медико-генетическое консультирование	9		2	4	3	ПК-1, ПК-2, ПК-3	СЗ, КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
	<b>Промежуточная аттестация</b>								зачет
	<b>Общий объем подготовки</b>	<b>72</b>	<b>6</b>	<b>6</b>	<b>36</b>	<b>24</b>			

**В данной таблице использованы следующие сокращения:**

<b>КПЗ</b>	клиническое практическое занятие	<b>Пр.</b>	оценка освоения практических навыков (умений)
<b>СЗ</b>	семинарское занятие	<b>ЗС</b>	решение ситуационных задач
<b>СР</b>	самостоятельная работа обучающихся	<b>Кл.С</b>	анализ клинических случаев
<b>Т</b>	тестирование		

## **7. Рекомендуемые образовательные технологии.**

В процессе освоения дисциплины используются следующие образовательные технологии, способы и методы формирования компетенций:

- семинарское занятие;
- клиническое практическое занятие;
- анализ клинических случаев;
- самостоятельная работа обучающихся.

## **8. Оценочные средства для контроля уровня сформированности компетенций**

### **8.1. Виды аттестации:**

*текущий контроль учебной деятельности обучающихся* осуществляется в форме решения тестовых заданий, ситуационных задач, контроля освоения практических навыков.

*промежуточная аттестация по итогам освоения дисциплины (зачёт)* проводится в соответствии с утверждённым «Положением о промежуточной аттестации обучающихся при освоении основных профессиональных образовательных программ подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России». Промежуточная аттестация ординаторов после завершения изучения дисциплины «Орфанные заболевания» основной профессиональной образовательной программы по специальности 31.08.19 Педиатрия осуществляется посредством зачета. Зачет по дисциплине без оценки выставляется при условии отсутствия неотработанных пропусков и среднем балле за текущую успеваемость не ниже 3,0. Итоговое занятие не проводится

### **8.2. Показатели и критерии оценки результатов освоения дисциплины.**

Оценка результатов освоения дисциплины проводится в соответствии с утверждённой «Инструкцией по оцениванию учебной деятельности ординаторов и слушателей ФНМФО ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России».

### **8.3. Критерии оценки работы ординатора на семинарских и практических занятиях (освоения практических навыков и умений).**

Оценивание каждого вида учебной деятельности ординаторов осуществляется стандартизовано в соответствии с принятой «Инструкцией по оцениванию учебной деятельности ординаторов и слушателей ФНМФО ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России».

### **8.4. Образцы оценочных средств для текущего контроля успеваемости.**

#### **Пример тестовых заданий**

1. У мальчика, 20 дней, жизни жалобы матери на поверхностное дыхание, адинамию, интермиттирующий цианоз носогубного треугольника, конечностей, мышечную слабость, ухудшение аппетита. Считают ребенком больным около 4-х дней. Объективно: ЧСС – 140 уд/мин., ЧД – 44/мин. АД – 60/40 мм рт. ст. Макроглоссия, мышечная гипотония, рефлексы с конечностей снижены, дефицит массы 25%, значительно снижен тургор кожи, не удерживает голову, не улыбается. Смещение левой границы сердца до среднеключичной линии. Тоны сердца приглушены, систолический шум в 1-й и 5-й точках, не производится. Печень на 4 см выступает из-под края реберной дуги, селезенка – на 2 см. Биохимический анализ крови: АЛТ – 1,5 ммоль/л, АСТ – 2,7 ммоль/л, мочевины крови – 9,5 ммоль/л. Уровень липидов, глюкозы крови, кислотно-щелочной баланс – в норме. На ЭКГ – снижен вольтаж, синусовая тахикардия, повышение электрической активности левого желудочка. На рентгенограмме органов грудной клетки: КТИ – 0,72, сердце шаровидной формы. О каком заболевании можно думать у ребенка?

А. \*Болезнь Помпе.

- В. Фиброэластоз.
- С. Вирусный гепатит.
- Д. Неревматичный миокардит.
- Е. Врожденный гипотиреоз.

2. У ребенка, 12 лет, наблюдающегося по поводу синдрома Марфана, внезапно возникло ощущение учащенного сердцебиения, сжатия в груди, головокружение. Объективно: ребенок бледен. Отмечается пульсация яремных вен, умеренная одышка. Границы сердца смещены влево. Тоны сердца глухие, ЧСС – 200-210 уд/мин, АД – 85/55 мм рт.ст. Поставьте диагноз?

- А. \*Пароксизмальная тахикардия.
- В. Непароксизмальная тахикардия.
- С. Синусовая тахикардия.
- Д. Синусовая аритмия.
- Е. Хроническая сердечная недостаточность.

3. У ребенка Д., 1 года, с диагностированным несовершенным остеогенезом, мама предъявляет жалобы на одышку при физической нагрузке (кормлении), кашель, повышенную потливость, беспокойство, отказ от груди. Объективно: преходящий акроцианоз, определяется «сердечный горб», перкуторно – границы относительной сердечной тупости смещены, тоны сердца приглушены, ритм галопа. Печень увеличена. Укажите первоочередной метод обследования пациента?

- А. Суточное мониторирование ЭКГ.
- В. Рентгенография органов грудной клетки.
- С. \*Эхокардиография.
- Д. Фонокардиография.
- Е. Электрокардиография.

### Образцы ситуационных заданий

1. Девочка 25 дней. Диагностирован синдром Рубинштейна-Тейбию. Родилась от I беременности, протекавшей с угрозой прерывания в 12 и 20 недель. Мать во время беременности получала прогестерон. Роды I, в срок, слабость родовой деятельности. Оценка по шкале Апгар 6-8 б. При объективном осмотре обращает внимание увеличение больших пальцев кистей и стоп, акроцианоз, одышка, тахикардия, гепатоспленомегалия. Аускультативно над областью сердца выслушивается систоло-диастолический шум, АД - 80/0 мм рт.ст.

1. О каком заболевании следует думать?
2. Какое первоочередное исследование необходимо провести?
3. Чем обусловлен диастолический компонент шума?
4. Какое лечение показано данному ребёнку?
5. О развитии какого осложнения свидетельствуют объективные данные?

#### Эталон ответа:

1. Врождённый порок сердца: открытый артериальный проток. Синдром Рубинштейна-Тейби.
2. Рентгенография органов грудной клетки, ЭхоКГ.
3. Сбросом крови из аорты в легочную артерию в период диастолы.
4. Оперативная коррекция ВПС.
5. Сердечная недостаточность.

2. Мальчик 15 дней. Диагностирована трисомия 21-й хромосомы (синдром Дауна). Жалобы матери на проблемы со вскармливанием: не может сосать грудь более 2-3 минут,



начинает задыхаться, ему «не хватает воздуха», синюшность кожных покровов. Из анамнеза: родители здоровы. Ребенок от первой беременности, матери 36 лет, при сроке 6 недель перенесла ОРВИ. Отмечался гестоз первой половины беременности. Роды в сроке 40 недель. Масса при рождении 2700 г. В массе не прибавил. Генеалогический анамнез: по материнской линии в семье отмечались мертворождения, тетя ребенка имеет ВПС. В настоящее время состояние тяжелое. Симптомы даунизма. Кожа цианотичная, выражена сосудистая сеть на груди, волосистой части головы. Слизистые оболочки цианотичны. Границы сердца не расширены. Выслушивается грубый систолический шум во всех точках, с максимумом – у левого края грудины. Живот мягкий, печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Отеков нет.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Назовите план обследования и характерные для данного заболевания изменения.
3. Принципы лечения.
4. Наиболее частое осложнение данного заболевания после 2-4-месячного возраста без лечения?

**Эталон ответа:**

1. Врожденный порок сердца: тетрада Фалло. Синдром Дауна (трисомия 21-й хромосомы).
2. ЭКГ: отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого желудочка. Рентгенография органов грудной клетки: верхушка сердца приподнята, по левому контуру сердца имеется небольшая выемка, лёгочный рисунок несколько обеднён. ЭхоКГ: дефект межжелудочковой перегородки, гипертрофия миокарда правого желудочка, обструкция выводного тракта правого желудочка, декстропозиция аорты. Катетеризация полостей сердца позволяет наглядно продемонстрировать анатомию выводного тракта и легочных артерий.
3. Радикальная коррекция врожденного порока сердца.
4. Одышно-цианотические приступы.

## 9. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ:

### 9.1. Тематический план лекций

№ п/п	Наименование разделов и дисциплин	Трудоёмкость (акад.час)
1	Хромосомные болезни. Синдромы трисомий. Аномалии половых хромосом	2
2	Нарушения в метаболизме аминокислот. Фенилкетонурия. Гистидинемия. Нарушения обмена триптофана. Гомоцистинурия	2
3	Дифференцированные синдромы дисплазии соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса)	2
	<b>Всего</b>	<b>6</b>

### 9.2. Тематический план практических и семинарских занятий

№ п/п	Наименование разделов и дисциплин	Трудоёмкость (акад.час)	
		семинары	практические занятия
1	Хромосомные болезни. Синдромы трисомий. Аномалии половых хромосом		4
2	Нарушения в метаболизме аминокислот. Фенилкетонурия. Гистидинемия. Нарушения обмена триптофана.		4

	Гомоцистинурия		
3	Дифференцированные синдромы дисплазии соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса)		4
4	Наследственные болезни обмена углеводов. Галактоземия. Гликогенозы. Фруктоземия	2	4
5	Наследственные болезни обмена липидов. Гликолипидозы. Болезнь Гоше		6
6	Наследственные пигментные гепатозы		6
7	Наследственные болезни накопления. Мукополисахаридозы. Болезнь Ниманна-Пика	2	4
8	Медико-генетическое консультирование	2	4
	<b>Всего</b>	<b>6</b>	<b>36</b>

### 9.3. Тематический план самостоятельной работы обучающихся

№ п/п	Наименование темы дисциплины	Вид самостоятельной работы	Трудоёмкость (акад. час)
1	Хромосомные болезни. Синдромы трисомий. Аномалии половых хромосом	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
2	Нарушения в метаболизме аминокислот. Фенилкетонурия. Гистидинемия. Нарушения обмена триптофана. Гомоцистинурия	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
3	Дифференцированные синдромы дисплазии соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса)	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
4	Наследственные болезни обмена углеводов. Галактоземия. Гликогенозы. Фруктоземия	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
5	Наследственные болезни обмена липидов. Гликолипидозы. Болезнь Гоше	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
6	Наследственные пигментные гепатозы	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
7	Наследственные болезни накопления. Мукополисахаридозы. Болезнь Ниманна-Пика	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
8	Медико-генетическое консультирование	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
	<b>Всего</b>		<b>24</b>

### 9.4. Методическое обеспечение учебного процесса:

Методические указания по дисциплине «Орфанные заболевания» для обучения ординаторов по специальности 31.08.19 Педиатрия, утверждены Ученым советом ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России.

### 10. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины:

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

##### Основная литература:

1. Бадалян, Левон Оганесович. Детская неврология [Текст]: учебное пособие / Л.О. Бадалян. - 3-е издание. - Москва: МЕДпресс-информ, 2010. - 608 с.: ил.
2. Буряк, В. Н. Избранные лекции по педиатрии [Текст] / В. Н. Буряк ; Донецкий мед. ун-т. – Донецк : Норд-Пресс, 2010. - 268 с.

3. Дифференциальная диагностика наиболее распространенных синдромов в клинической педиатрии [Текст] : учебное пособие / Е.В. Прохоров [ и др.] ; Донецкий мед. ун-т. - Донецк, 2013. - 235 с.
4. Кильдиярова, Р. Р. Педиатру на каждый день [Текст] : справочное пособие / Р.Р. Кильдиярова.-9-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 192с.
5. Кильдиярова, Р.Р. Справочник врача-педиатра [Текст] / Р. Р. Кильдиярова, М. Б. Колесникова. – 3-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-едиа, 2015. - 256 с.
6. Неотложные состояния у детей [Текст] : учебное пособие / А. П. Волосовец [и др.]; Донецкий мед. ун-т. - 3-е изд., перераб. и доп. - Донецк : Издатель Заславский Ю. А., 2013. - 184 с.
7. Педиатрия : учебник / ред. А.В. Тяжкая. — Винница : Нова книга , 2010 . — 1152 с.
8. Педиатрия [Текст] : учебное пособие / А. В. Чурилина [и др.] ; Донецкий мед. ун-т. - Донецк: Ноулидж, 2013. - 258 с.
9. Поликлиническая педиатрия : учебник / ред. А. С. Калмыкова. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 720 с.
10. Шабалов, Н. П. Детские болезни. Т. 1 [Текст] : учебник / Н. П. Шабалов. - 6-е изд., перераб. и доп. - Санкт-Петербург : Питер, 2009. - 928 с.
11. Шабалов, Н. П. Детские болезни. Т. 2 [Текст] : учебник / Н. П. Шабалов. - 6-е изд., перераб. и доп. - Санкт-Петербург : Питер, 2009. - 928 с.
12. Шабалов, Н. П. Неонатология: в 2 томах : учеб. пособие / Н. П. Шабалов. - 5-е изд., испр. и доп. – М. : МЕДпресс-информ, 2009. - 768 с.

#### **Дополнительная литература:**

1. Антивирусные препараты в практике педиатра [Электронный ресурс] / Ершов Ф.И., Романцов М.Г., Мельникова И.Ю. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970424926.html>
2. Бессонов, Д. А. Интубация трахеи и проведение сурфактантной терапии. "Национальный протокол № 484 об оказании помощи новорожденным с синдромом дыхательных расстройств" [Электронный ресурс] : видеофильм / Д.А. Бессонов, О.А. Нечехова ; Донецкий мед. ун-т. Каф. неонатологии ФИПО. - Донецк, 2012.
3. Детская гастроэнтерология [Электронный ресурс] / Авдеева Т.Г., Рябухин Ю.В., Парменова Л.П. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. – Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970417225.html>
4. Детская кардиология: руководство [Электронный ресурс]/Мутафьян О.А.-М.:ГЭОТАР-Медиа,2009.- <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970411018.html>
5. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник / под ред. Р. Р. Кильдияровой - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970429488.html>
6. Детские болезни. Т. 2 [Электронный ресурс] / Запруднов А.М., Григорьев К.И., Харитонова Л.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970424223.html>
7. Нагорная, Н. В. Нарушения ритма и проводимости у детей [Электронный ресурс] : видеофильм / Н. В. Нагорная ; Донецкий мед. ун-т. - Донецк, 2013.
8. Нагорная, Н.В. Эхокардиография у детей [Электронный ресурс] : видеофильм / Н.В. Нагорная ; Донецкий мед. ун-т. Каф. педиатрии ФИПО. - Электрон. дан. (51,3 Мб). - Донецк, 2011. - 1 электрон. опт. диск (CD-R) : цв. 12 см.
9. Неотложная медицинская помощь на догоспитальном этапе [Электронный ресурс] : учебник / А. Л. Вёрткин, Л. А. Алексанян, М. В. Балабанова и др. ; под ред. А. Л. Вёрткина. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970435793.html>
10. Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практическое руководство / Учайкин В.Ф., Молочный В.П. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970407622.html>

11. Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие / Р.Р. Кильдиярова, В.И. Макарова, Р.М. Файзуллина. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970437162.html>
12. Педиатрия: сборник тестовых заданий по педиатрии для студентов лечебного факультета : учебно-методическое пособие в 2 частях / Т.Н. Углева, Н.В. Трегуб.-Ч.И.-М.:ГЭОТАР-Медиа,2016.- <http://www.studentlibrary.ru/book/06-COS-2405.html>
13. Педиатру на каждый день [Электронный ресурс] / Р. Р. Кильдиярова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970428658.html>
14. Поликлиническая педиатрия [Электронный ресурс] : учебник / Под ред. А.С. Калмыковой - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970419540.html>
15. Пульмонология детского возраста [Текст] : учебное пособие / ред. Е. В. Прохоров ; Донецкий мед. ун-т. - 2-е изд., испр. и доп. - Донецк : Норд-Пресс, 2012. - 143 с.
16. Сахарный диабет у детей [Электронный ресурс] : видеофильм ; Донецкий мед. ун-т. - Донецк, 2013.

#### **Программное обеспечение и Интернет-ресурсы:**

1. Электронный каталог WEB-ОРАС Библиотеки ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России <http://katalog.dnmu.ru>
2. ЭБС «Консультант студента» <http://www.studmedlib.ru>
3. Научная электронная библиотека (НЭБ) eLIBRARY <http://elibrary.ru>
4. Научная электронная библиотека «КиберЛенинка» <https://cyberleninka.ru/>
5. PubMed <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>

#### **Законодательные и нормативно-правовые документы**

- Конституция Российской Федерации;
- Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;
- Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»;
- Порядок организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 19.11.2013 № 1258 (зарегистрировано в Минюсте России 28.01.2014, регистрационный № 31136);
- Номенклатура медицинских организаций, утвержденная приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 06.08.2013 № 529н (зарегистрировано в Минюсте России 13.09.2013, регистрационный № 29950);
- Перечень специальностей высшего образования – подготовки кадров высшей квалификации по программам ординатуры, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 12.09.2013 № 1061 (зарегистрировано в Минюсте России 14.10.2013, регистрационный № 30163);
- Порядок проведения государственной итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования – программам подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), программам ординатуры, программам ассистентуры-стажировки, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 18.03.2016 № 227 (зарегистрировано в Минюсте России 11.04.2016, регистрационный № 41754);
- Порядок разработки примерных основных образовательных программ, проведения их экспертизы и ведения реестра примерных основных образовательных программ, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 28.05.2014 № 594 (зарегистрировано в Минюсте России 29.07.2014, регистрационный № 33335);

- Номенклатура должностей медицинских работников и фармацевтических работников, утвержденная приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 20.12.2012 № 1183н (зарегистрировано в Минюсте России 18.03.2013, регистрационный № 27723);
- Квалификационные требования к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки», утвержденные приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 2.05.2023 № 206н (зарегистрировано в Минюсте России 23.10.2015, регистрационный № 39438);
- Положение о практике обучающихся, осваивающих основные профессиональные образовательные программы высшего образования, утвержденное приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 27.11.2015 № 1383 (зарегистрировано в Минюсте России 1.06.2023 № 73677);
- ФГОС ВО – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия, утвержденный приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 09.01.2023 № 9 (зарегистрировано в Минюсте России 13.02.2023, регистрационный № 72336);
- Профессиональный стандарт «Врач-педиатр участковый», утвержденный приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 27.03.2017 № 306н (зарегистрировано в Минюсте России 17.04.2017, регистрационный № 46397);
- Квалификационная характеристика «Врач-педиатр» (Единый квалификационный справочник должностей руководителей, специалистов и служащих; Раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения», Должности специалистов с высшим медицинским и фармацевтическим образованием. Утвержден Приказом Минздравсоцразвития России от 23.07.2010 г. № 541н г. Москва (ред. от 09.04.2018));
- Порядок применения организациями, осуществляющими образовательную деятельность, электронного обучения, дистанционных образовательных технологий при реализации образовательных программ, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 23.08.2017 № 816 (зарегистрировано в Минюсте России 18.09.2017, регистрационный № 48226);
- Устав ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России;
- Правила приема в ординатуру ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России.

#### **10. Материально-техническое обеспечение дисциплины**

- учебные аудитории для занятий лекционного типа;
- учебные аудитории для занятий семинарского типа;
- учебные аудитории для текущего контроля и промежуточной аттестации;
- компьютерный класс;
- помещение для самостоятельной работы обучающихся;
- центр практической подготовки;
- ноутбуки, компьютеры, роутеры, принтеры, сканер, тематические стенды, диски с учебными материалами, типовыми наборами профессиональных моделей и результатов лабораторных и инструментальных исследований, доски, столы, стулья, кушетки;
- системы суточного мониторинга ЭКГ и АД, беговая дорожка для проведения тредмил-теста, велоэргометр, стол для проведения тилт-тест, электрокардиограф, эхокардиограф, аппарат для чрезпищеводной электрокардиостимуляции дефибрилятор, пульсоксиметр, ростомер, медицинские весы, электронные весы для детей до года, тонометр, фонендоскопы, стетоскоп, термометр, набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий, облучатель бактерицидный, пособия для оценки психофизического развития ребенка, аппарат для измерения артериального давления с детскими манжетками, пеленальный стол, сантиметровые ленты, инфузоматы, перфузоры, кардиологическая

линейка для анализа электрокардиограммы, небулайзеры, доставочные устройства беби-хайлер, отсасыватель, негатоскоп, кислородный концентрат;

- доступ к сети «Интернет», Wi-Fi обеспечение доступа в электронную информационно-образовательную среду (ЭИОС) и электронно-библиотечную систему (ЭБС) ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России.