

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КУРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБОУ ВО КГМУ Минздрава России)

УТВЕРЖДЕНО

Решением ученого Совета ФГБОУ ВО
КГМУ Минздрава России
Ректор-председатель ученого Совета,

В.А. Лазаренко

Протокол №

2018 г.



**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ**

«Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития
(ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)»
(срок обучения - 36 академических часа)
для врачей по специальности
генетика

Смежные специальности


Лабораторная генетика, педиатрия, неонатология, акушерство-гинекология,
ультразвуковая диагностика

Курск - 2018

2. ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ


дополнительной профессиональной программы
повышения квалификации «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения
врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-
кишечного тракта)»
(срок освоения 36 академических часа)

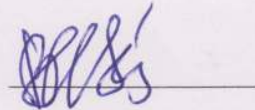
СОГЛАСОВАНО:

Проректор по непрерывному образованию
и международному сотрудничеству, профессор  Комиссинская И.Г.

Утверждена на заседании ученого Совета по
непрерывному образованию протокол № 3 от 22.02.2018

Утверждена на заседании методического совета
ФПО протокол № 3 от 22.02.2018

Декан ФПО, председатель ученого Совета по
непрерывному образованию и методического
совета ФПО профессор  Степченко А.А.

Зав. кафедрой Биологии, медицинской
генетики и экологии, профессор  Иванов В. П.

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)» со сроком освоения 36 академических часа разработана сотрудниками кафедры биологии, медицинской генетики и экологии факультета последипломного образования ФГБОУ ВО КГМУ Минздрава России.

ОПИСЬ КОМПЛЕКТА ДОКУМЕНТОВ

по дополнительной профессиональной программе
повышения квалификации «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения
врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-
кишечного тракта)»
(срок освоения 36 академических часа)

№ п/п	Наименование документа
1.	Титульный лист
2.	Лист согласования программы
3.	Пояснительная записка
4.	Планируемые результаты обучения
5.	Требования к итоговой аттестации
6.	Матрица распределения учебных модулей дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)» со сроком освоения 18 академических часа
7.	Учебный план дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)»
8.	Рабочие программы учебных модулей
	Учебный модуль «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)»
8.	Методические особенности реализации дистанционного обучения
9.	Приложения:
	Кадровое обеспечение образовательного процесса
	Фонды оценочных средств

3. ПОЯСНИТЕЛЬНАЯ ЗАПИСКА

1. **Цель и задачи** дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)» со сроком освоения 36 академических часа

Цель - совершенствование профессиональных знаний и компетенций врача генетика, а так же врачей лабораторных генетиков, педиатров, неонатологов, акушеров-гинекологов, УЗИ-диагностики, необходимых для профессиональной деятельности в рамках имеющейся квалификации.

Задачи:

1. Формирование знаний по основным методам диагностики врождённых пороков развития ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта.
2. Совершенствование знаний по ранней пренатальной диагностике и тактике некоторых врождённых пороках развития.
3. Совершенствование профессиональных компетенций в проведении медико-генетического консультирования беременных женщин и семей, с выявленным случаем врождённого порока развития у плода.
4. Формирование профессиональных компетенций при выборе тактики в неонатальном периоде.

Категории обучающихся – врачи генетики, смежные специальности - лабораторная генетика, педиатрия, неонатология, акушерство-гинекология, ультразвуковая диагностика

2. **Актуальность программы и сфера применения слушателями полученных компетенций (профессиональных компетенций)**

Данный цикл включает в себя описание некоторых врождённых пороков развития ЦНС, МПС, ЖКТ и сердца, а именно анэнцефалии и акрании, гидроцефалии и вентрикуормегалии, аномалии Денди-Уокера, агенезии мозолистого тела, голопроэнцефалии, Spina bifida; пиелозктазии, мегацистик – микроколон – интестинального гипоперистальтического синдрома и мегацистика, синдрома Prune-belly, односторонней почечной агенезии, агенезии почек, аутосомно-рецессивной поликистозной болезни почек (инфантильная форма), мультикистозной дисплазии почек; омфалоцеле, гастрошизиса, врождённой диафрагмальной грыжи, изолированного асцита, атрезии пищевода, атрезии желудка, атрезии двенадцатиперстной кишки, атрезии тонкой кишки, атрезии толстого кишечника, аноректальных атрезий; эктопии сердца, гипопластического синдрома левых отделов сердца (ГСЛС), единственного желудочка сердца, дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП), Аномалии Эбштейна, Тетрады Фалло.

ВПР это большая группа заболеваний, обусловленных разными причинами и имеющих различный прогноз для жизни и здоровья. Некоторые врождённые пороки развития несовместимы с жизнью, другие приводят к тяжёлым нарушениям и инвалидности, лишь небольшой процент пороков поддаётся лечению со 100% восстановлением ребёнка.

Благодаря данному циклу, возможно совершенствование знаний врачей генетиков, лабораторных генетиков, педиатров, неонатологов, акушеров-гинекологов, ультразвуковой диагностики в:

- сфере основных методов диагностики, для постановки более точного диагноза и проведения дифференциальной диагностики;
- пренатальной тактике и медико-генетическом консультировании беременных женщин и их семей, для решения вопросов о дальнейшем ведении пациентки, обсуждения вероятных причин возникновения пороков и возможности повторения, проведения возможных дополнительных методов диагностики для уточнения диагноза и возможных причин его развития.

-тактике неонатального периода детей с врожденными пороками развития.

Рабочая учебная программа разработана с целью улучшения доступности и качества медико-генетической помощи беременным женщинам и их семьям.

3. **Объем программы:** 36 аудиторных часа трудоемкости, в том числе 36 зачетных единиц.

4. **Форма обучения, режим и продолжительность занятий**

График обучения	Ауд. часов в день	Дней в неделю	Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель)
Форма обучения			
без отрыва от работы (дистанционная)	4	5	0,3 месяца (9 дня, 1,5 недели)

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

6. **Организационно-педагогические условия реализации программы:**

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

1. Цхай В.Б., Морозова А.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика акрании // Ультразвук. диагн. 1995. № 3. С. 51-53.
2. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, РАВУЗДПГ, 1997.
3. Рябов И.И. Случай ранней пренатальной диагностики эктопии сердца // Ультразвук, диагн. акуш. гин. педиат. 1999. Т. 7. № 2. С. 152-153.
4. Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика эктопии сердца // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1993. № 4. С. 66-70.
5. Медведев М.В., Веропотвелян Н.П. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков мочеполовой системы // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред Митькова В.В., Медведева М.В. Т.2. М.: Видар, 1996. С205-226
6. Медведев М.В., Юдина Е.В., Матюшин А.А. и др. Преходящий выраженный гидронефроз плода: благоприятный ли это прогностический признак? // Ультразвук. диагн. 1997. №2. С.87-90
7. Стручкова Н.Ю., Медведев М.В. Расширение чашечно-лоханочной системы у плода: перинатальные исходы // Ультразвук. диагн. акуш. гин. Педиатр. 1999. Т.7. №2. С.107-112
8. Петриковский Б.М., Медведев М.В., Юдина Е.В. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика. М.: Видар, РАВУЗДПГ. 1997. С. 121-144
9. Бандажевский Ю.И. Иммунная регуляция онтогенеза. - Гомель. - 2014.
10. 2. Гератология человека / Руководство для врачей. Под ред. Лазюка Г.И. - М., Медицина, 2011.- С.10-79.
11. 3. Милер И. Иммунидете человеческого плода и новорожденного. - Авицена. Мед. изд. Прага. - 2013.
12. 4. Хлыстова З.С. Становление системы онтогенеза плода человека. - Москва. - Медицина. - 2007.
13. 5. Мельникова В.Ф., Аксенов О.А. Инфекционные плаценты, особенности плаценты как иммунного барьера. //Архив патологии. - 2013. - N 5. - С. 78-80.

14. 6. Патологическая анатомия болезней плода и ребенка. /Под ред. Ивановской Т.Е. и Леоновой Л.В. - М., Медицина. - 9.
15. Снайдерс З. Дж., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода. М.: Видар, 1997
16. Ромеро Р., Пилу Дж., Гидини А и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994
17. Мальмберг О.Л., Шилова Н.В., Мамченко С.И. и др. Пренатальная диагностика синдрома Prune-belly// Ультразвук. диагн. 1995. №3. С.36-40
18. Laiy J., Edmonds L. Prevalence of spina bifida at birth — United States, 1983-1990: a comparison of two surveillance systems // MMWR C DC Surveill Summ. 1996. V. 45. P. 15-26.
19. MRC Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study // Lancet.1991. V. 338. P. 131-137.
20. Huatman G., Sherman S., Utter G. et al. Acrania // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. P. 552-554.
21. Achiron R., Malinger G., Tadmor O. et al. Exencephaly and anencephaly: a distinct anont aly or an embryologic precursor: in utero study by transvaginal sonography // Isr. J. Obstet. Gynecol. 1990. V. 1. P. 60-63.
22. Lemire R., Siebert J. Anencephaly: its spectrum and relationship of neural tube defects // J. Craniofac. Genet. Develop. Biol. 1990. V. 10. P. 163-174.
23. Farrell T., Heitzberg B., Kiewer M. et al. Fetallateral ventricles: reassessment of normal values for atrial diameter at US // Radiology. 1994. V. 193. P. 409-411.
24. Gupta I., Bryce P., Lilford R. Management of apparently isolated fetal ventriculomegaly // Obstet. Gynecol. Surv. 1994. V. 49. P. 716-721
25. Бурденко Л.Г. Пренатальная ультразвуковая диагностика синдрома Девди — Уокера в 20 нед беременности // Ультразвук, диагн. 1997. № 2. С. 85-86.
26. Estroff J., Paiad R., Bames P., et al. Posterior fossa arachnoid cyst: an in utero mimicker of Dandy-Walker malformation // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. P. 787-790.
27. McLeod N., Williams J., Machen B., Lum G. Normal and abnormal morphology of the corpus callosum // Neurology. 1987. V. 37. P. 1240-1242.
28. Monteagudo A., Reuss M., Timor-Trisch I. Imaging the fetal brain in the second and third trimester using transvaginal sonography // Obstet. Gynecol. 1991. V. 77. P. 317-322.
29. Sepulveda W., Weiner E., Bower B. et al. Ectopia cordis in triploid fetus: first-trimester diagnosis using transvaginal color Doppler ultrasonography and chorionic villus sampling // J. Clin. Ultrasound. 1994. V. 22. P. 573-575.
30. Liang R.I., Huang S.E., Chang P.M. Prenatal diagnosis of ectopia cordis at 10 weeks of gestation using two-dimensional and three-dimensional ultrasonography // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1997. V. 10. P. 137-139.
31. Freedom R.M., Benson I.N. Hypoplastic left heart syndrome // Heart disease in infants and children / Ed. Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemenschneider T.A. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. P. 1138-1139.
32. Rogers B.T., Msall M.E. et al. Neuro developmental outcome of infants with hypoplastic left heart syndrome // J. Pediatr. 1995. V. 126. P. 496-498.
33. Kern J.H., Hinton V.J., Nereo N.E. et al. Development outcome following surgery for hypoplastic left heart syndrome [Abstract] // Circulation. 1996. V. 94. P. 652.

4. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

Характеристика квалификации и связанных с ней видов профессиональной деятельности, трудовых функций и (или) уровней квалификации.

Квалификационная характеристика по должности «Врач-генетик»

(Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 23 июля 2010 г.

№ 541н «Об утверждении единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения»)

Должностные обязанности. Врач-генетика должен проводить клинические аналитические исследования в соответствии с профилем лаборатории с использованием современных клиничко-диагностических технологий, а также измерительной и аналитической аппаратуры. Организует рабочее место для проведения лабораторных исследований. Готовит необходимые реактивы, обрабатывает биологический материал для исследования. Внедряет новые методы молекулярно-генетических исследований, имеющие наибольшую аналитическую и клиничко-диагностическую надежность при проведении селективного скрининга. Анализирует результаты проведенных исследований и способы их регистрации. Ведет необходимую учетно-отчетную документацию. Готовит ежемесячные отчеты о своей работе, участвует в составлении годового отчета лаборатории. Осуществляет внутрилабораторный контроль качества исследований. Готовит предложения по повышению эффективности проводимых исследований и их качества. Готовит презентации по вопросам лабораторной диагностики врожденных и наследственных заболеваний. Обследует больных с применением специальных генетических методов (цитогенетические, биохимические, иммунологические, молекулярно-генетические). Осуществляет забор биологического материала для проведения лабораторных и молекулярно-генетических исследований. Проводит цитогенетический анализ периферической крови больных, культуры амниотических клеток и/или биоптата хориона. Культивирует клетки амниотической жидкости и /или биоптата хориона. Проводит массовый и селективный скрининг на наследственные болезни обмена, биохимический контроль за лечением больных. Верифицирует результаты собственных исследований, привлекая в необходимых случаях врачей соответствующих специальностей для консультации и проведения диагностических исследований.

Должен знать: Конституцию Российской Федерации; законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения; организацию лабораторной службы; общую и клиническую генетику; правила и способы получения биологического материала для проведения лабораторных и молекулярно-генетических исследований, необходимых для дифференциальной диагностики заболеваний; общую клиническую характеристику и особенности течения наследственных заболеваний; общую характеристику и особенности течения мультифакториальных болезней; принципы классификации патологии человека с генетической точки зрения; современную классификацию и дифференциальную диагностику основных наследственных заболеваний; генетические факторы этиологии и патогенеза наследственных болезней; показания для проведения цитогенетического обследования, специального биохимического обследования; принципы массового скрининга новорожденных на наследственные болезни обмена; показания и сроки беременности для проведения дородовой диагностики; методы дородовой диагностики; методы расчета повторного генетического риска при различных формах наследственных заболеваний; современные методы терапии основных наследственных болезней; психологические и морально-этические проблемы медикогенетического консультирования и пренатальной диагностики; современные методы молекулярно-генетической диагностики; молекулярно-генетическую диагностику наиболее

распространенных врожденных и наследственных заболеваний; методы консервирования, хранения и обезвреживания биологического материала; влияние биологических факторов на результаты исследований; организацию контроля качества лабораторных исследований; порядок и основные требования к его проведению; правила эксплуатации оргтехники и медицинского оборудования своего рабочего места; основы трудового законодательства; правила внутреннего трудового распорядка; правила по охране труда и пожарной безопасности; санитарные правила и нормы функционирования учреждения здравоохранения.

Требования к квалификации. Высшее профессиональное образование по одной из специальностей "Лечебное дело", "Педиатрия", "Медицинская биохимия" и послевузовское профессиональное образование (интернатура и (или) ординатура) по специальности "Генетика", сертификат специалиста по специальности "Генетика", без предъявления требований к стажу работы.

Характеристика профессиональных компетенций врача генетика, совершенствующиеся в результате освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Пренатальная диагностика и тактика некоторых врождённых пороков развития ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта»:

Слушатель, успешно освоивший программу, совершенствует профессиональные компетенции, включающие в себя способность/готовность:

1. Определять необходимость применения специальных методов исследования, объем, содержание и последовательность диагностических мероприятий
2. Проводить диагностику и дифференциальную диагностику врождённых пороков развития.
3. Проводить медико-генетическое консультирование с учётом всех полученных диагностических данных для разработки и обсуждения тактики пренатального ведения с беременной женщиной и её семьёй.
4. Провести дополнительные методы исследования для уточнения возможной причины развития врождённого порока и возможности его повторения в семье.

5. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

1. Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей по специальности «Генетика» «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)» проводится в форме дистанционного тестирования и должна выявлять теоретическую подготовку врача генетика.

2. Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения учебных модулей в объеме, предусмотренном учебным планом дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)».

3. Лица, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)» врачей по специальности «Генетика» и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ установленного образца – удостоверение о повышении квалификации.

МАТРИЦА
распределения учебных модулей
 дополнительной профессиональной программе
 повышения квалификации врачей по специальности «Генетика»
«Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития
(ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)»
 (срок освоения 36 академических часа)

Категория обучающихся: врачи – генетики, смежные специальности - лабораторная генетика, педиатрия, неонатология, акушерство-гинекология, ультразвуковая диагностика.

Форма обучения: без отрыва от работы (дистанционная)

Форма реализации программы: сетевая¹

№	Учебные модули	Трудоемкость		Форма обучения		Региональный компонент	НМО
		кол-во акад. часов	Кол- во зач. ед.	очная	дистанционная и электронная		
1	УМ-1 «Пренатальная диагностика и тактика некоторых врождённых пороков развития ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта»	36	36	-	+	-	+
8	Итоговая аттестация	-	-	-	+	-	
9	Всего	36	36				

Распределение академических часов:

Всего: 36 академических часа (включают: дистанционное и электронное обучение).

¹ Сетевая форма реализации образовательных программ (далее - сетевая форма) обеспечивает возможность освоения обучающимся образовательной программы с использованием ресурсов нескольких организаций, осуществляющих образовательную деятельность, в том числе иностранных, а также при необходимости с использованием ресурсов иных организаций.

6. УЧЕБНЫЙ ПЛАН

дополнительной профессиональной программы
повышения квалификации врачей

**«Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития
(ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)»**

(срок освоения 36 академических часа)

Цель: совершенствование профессиональных знаний и компетенций врача генетика, необходимых для профессиональной деятельности в рамках имеющейся квалификации по вопросам пренатальной диагностики некоторых врождённых пороков развития.

Категория слушателей: врачи генетики, смежные специальности - лабораторная генетика, педиатрия, неонатология, акушерство-гинекология, ультразвуковая диагностика

Срок обучения: 36 акад. час.

Трудоемкость: 36 зач.ед.

Форма обучения: без отрыва от работы (дистанционная)

Режим занятий: 4 акад. час. в день

№ п/п	Наименование модулей, тем (разделов, тем)	Всего (ак.час./ зач.ед.)	В том числе					
			Дистанционное обучение		Очное обучение			
			ЭОР	формы контроля	лекции	практические, семинарские занятия, тренинги и др.	самост. работа	формы контроля
1.	Модуль - 1 «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)»	36		Рубежный (Т)				
	Внутриутробные пороки развития центральной нервной системы (Анэнцефалия и акрания, Гидроцефалия и вентрикуломегалия, Аномалия Денди – Уокера)	4	4	1				
	Внутриутробные пороки развития центральной нервной системы (Агенезия мозолистого тела, Голопрозэнцефалия, Spina bifida)	4	4	1				
	Врожденные пороки развития сердечно - сосудистой системы (Эктопия сердца; Гипопластический синдром левых отделов сердца (ГСЛС))	4	4	1				

	Врожденные пороки развития сердечно - сосудистой системы (Единственный желудочек сердца; Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП))	4	4	1				
	Врожденные пороки развития сердечно - сосудистой системы (Аномалия Эбштейна; Тетрада Фалло)	4	4	1				
	Врожденные пороки развития мочеполовой системы (Пиелозктазия; Мегацистик – микроколон – интестинальный гипоперистальтический синдром и мегацистик; Синдром Prune-belly; Односторонняя почечная агенезия)	4	4	1				
	Врожденные пороки развития мочеполовой системы (Агенезия почек; Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек (инфантильная форма); Мультикистозная дисплазия почек)	4	4	1				
	Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта (омфалоцеле, гастрошизис, врожденная диафрагмальная грыжа, изолированный асцит)	4	4	1				
	Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта (атрезия пищевода, атрезия желудка, атрезия двенадцатиперстной кишки, атрезия тонкой кишки, атрезия толстого кишечника, аноректальных атрезий)	4	4	1				
8.	Итоговая аттестация							
9.	Итого	36	36					

Календарный учебный график

День обучения по программе	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Вид занятия	самостоятельное дистанционное обучение								

7. РАБОЧИЕ ПРОГРАММЫ УЧЕБНЫХ МОДУЛЕЙ

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА УЧЕБНОГО МОДУЛЯ 1.

«Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)»

Трудоёмкость освоения: 36 акад. часа или 36 зач. ед.

Перечень знаний, умений врача генетика, обеспечивающих формирование профессиональных компетенций

По окончании изучения учебного модуля 1 обучающийся должен знать:

1. Основные методы пренатальной диагностики врождённых пороков развития
2. Принципы пренатальной тактики ведения беременной женщины
3. Ведущие аспекты медико-генетического консультирования беременных женщин и семей.
4. Принципы тактики в неонатальном периоде.

Содержание учебного модуля 1. «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)»

Код	Наименование тем, элементов и т. д.
1.1	Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)
1.1.1	Внутриутробные пороки развития центральной нервной системы (Анэнцефалия и акрания, Гидроцефалия и вентрикуломегалия, Аномалия Денди – Уокера)
1.1.2	Внутриутробные пороки развития центральной нервной системы (Агенезия мозолистого тела, Голопрозэнцефалия, Spina bifida)
1.1.3	Врожденные пороки развития сердечно - сосудистой системы (Эктопия сердца; Гипопластический синдром левых отделов сердца (ГСЛС))
1.1.4	Врожденные пороки развития сердечно - сосудистой системы (Едиственный желудочек сердца; Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП))
1.1.5	Врожденные пороки развития сердечно - сосудистой системы (Аномалия Эбштейна; Тетрада Фалло)
1.1.6	Врожденные пороки развития мочеполовой системы (Пиелоктазия; Мегацистик – микроколон – интестинальный гипоперистальтический синдром и мегацистик; Синдром Prune-belly; Односторонняя почечная агенезия)
1.1.7	Врожденные пороки развития мочеполовой системы (Агенезия почек; Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек (инфантильная форма); Мультикистозная дисплазия почек)
1.1.8	Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта (омфалоцеле, гастрошизис, врождённая диафрагмальная грыжа, изолированный асцит)
1.1.9	Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта (атрезия пищевода, атрезия желудка, атрезия двенадцатиперстной кишки, атрезия тонкой кишки, атрезия толстого кишечника, аноректальных атрезий)

Формы и методы контроля знаний слушателей (по модулю): рубежный контроль - компьютерное тестирование (приложение к программе – фонды оценочных средств)

Литература к учебному модулю 1

1. Цхай В.Б., Морозова А.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика акрании // Ультразвук. диагн. 1995. № 3. С. 51-53.
2. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, РАВУЗДПГ, 1997.
3. Рябов И.И. Случай ранней пренатальной диагностики эктопии сердца // Ультразвук, диагн. акуш. гин. педиат. 1999. Т. 7. № 2. С. 152-153.
4. Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика эктопии сердца // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1993. № 4. С. 66-70.
5. Медведев М.В., Веропотвелян Н.П. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков мочеполовой системы // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред Митькова В.В., Медведева М.В. Т.2. М.: Видар, 1996. С205-226
6. Медведев М.В., Юдина Е.В., Матюшин А.А. и др. Преходящий выраженный гидронефроз плода: благоприятный ли это прогностический признак? // Ультразвук. диагн. 1997. №2. С.87-90
7. Стручкова Н.Ю., Медведев М.В. Расширение чашечно-лоханочной системы у плода: перинатальные исходы // Ультразвук. диагн. акуш. гин. Педиатр. 1999. Т.7. №2. С.107-112
8. Петриковский Б.М., Медведев М.В., Юдина Е.В. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика. М.: Видар, РАВУЗДПГ. 1997. С. 121-144
9. Бандажевский Ю.И. Иммунная регуляция онтогенеза. - Гомель. - 2014.
10. 2. Тератология человека / Руководство для врачей. Под ред. Лазюка Г.И. - М., Медицина, 2011.- С.10-79.
11. 3. Милер И. Иммунистете человеческого плода и новорожденного. - Авицена. Мед. изд. Прага. - 2013.
12. 4. Хлыстова З.С. Становление системы онтогенеза плода человека. - Москва. - Медицина. - 2007.
13. 5. Мельникова В.Ф., Аксенов О.А. Инфекционные плаценты, особенности плаценты как иммунного барьера. //Архив патологии. - 2013. – N 5. - С. 78-80.
14. 6. Патологическая анатомия болезней плода и ребенка. /Под ред. Ивановской Т.Е. и Леоновой Л.В. - М., Медицина. - 9.
15. Снайдерс З. Дж., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода. М.: Видар, 1997
16. Ромеро Р., Пилу Дж., Гидини А и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994
17. Мальмберг О.Л., Шилова Н.В., Мамченко С.И. и др. Пренатальная диагностика синдрома Prune-belly// Ультразвук. диагн. 1995. №3. С.36-40
18. Laiy J., Edmonds L. Prevalence of spina bifida at birth — United States, 1983-1990: a comparison of two surveillance systems // MMWR C DC Surveill Summ. 1996. V. 45. P. 15-26.
19. MRC Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study // Lancet.1991. V. 338. P. 131-137.
20. Huatman G., Sherman S., Utter G. et al. Ac-tania // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. P. 552-554.

21. Achiron R., Malinger G., Tadmor O. et al. Exencephaly and anencephaly: a distinct anomaly or an embryologic precursor: in utero study by transvaginal sonography // *Isr. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V. 1. P. 60-63.
22. Lemire R., Siebert J. Anencephaly: its spectrum and relationship of neural tube defects // *J. Craniofac. Genet. Develop. Biol.* 1990. V. 10. P. 163-174.
23. Farrell T., Heitzberg B., Kiewer M. et al. Fetallateral ventricles: reassessment of normal values for atrial diameter at US // *Radiology.* 1994. V. 193. P. 409-411.
24. Gupta I., Bryce P., Lilford R. Management of apparently isolated fetal ventriculomegaly // *Obstet. Gynecol. Surv.* 1994. V. 49. P. 716-721
25. Бурденко Л.Г. Пренатальная ультразвуковая диагностика синдрома Девди — Уокера в 20 нед беременности // *Ультразвук, диагн.* 1997. № 2. С. 85-86.
26. Estroff J., Paiad R., Bames P., et al. Posterior fossa arachnoid cyst: an in utero mimicker of Dandy-Walker malformation // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. P. 787-790.
27. McLeod N., Williams J., Machen B., Lum G. Normal and abnormal morphology of the corpus callosum // *Neurology.* 1987. V. 37. P. 1240-1242.
28. Montegudo A., Reuss M., Timor-Trisch I. Imaging the fetal brain in the second and third trimester using transvaginal sonography // *Obstet. Gynecol.* 1991. V. 77. P. 317-322.
29. Sepulveda W., Weiner E., Bower B. et al. Ectopia cordis in triploid fetus: first-trimester diagnosis using transvaginal color Doppler ultrasonography and chorionic villus sampling // *J. Clin. Ultrasound.* 1994. V. 22. P. 573-575.
30. Liang R.I., Huang S.E., Chang P.M. Prenatal diagnosis of ectopia cordis at 10 weeks of gestation using two-dimensional and three-dimensional ultrasonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. P. 137-139.
31. Freedom R.M., Benson L.N. Hypoplastic left heart syndrome // *Heart disease in infants and children* / Ed. Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemenschneider T.A. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. P. 1138-1139.
32. Rogers B.T., Msall M.E. et al. Neurodevelopmental outcome of infants with hypoplastic left heart syndrome // *J. Pediatr.* 1995. V. 126. P. 496-498.
33. Kern J.H., Hinton V.J., Nereo N.E. et al. Development outcome following surgery for hypoplastic left heart syndrome [Abstract] // *Circulation.* 1996. V. 94. P. 652.

8. МЕТОДИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ РЕАЛИЗАЦИИ ДИСТАНЦИОННОГО ОБУЧЕНИЯ

8.1. Глоссарий

- **Электронное обучение (ЭО) «e-Learning»** - реализация образовательных программ частично или в полном объеме с использованием информационных систем и информационно-телекоммуникационных сетей, в том числе сети «Интернет», включает в себя использование дистанционных образовательных технологий; использование новых технологий мультимедиа и Интернет для повышения качества обучения за счет улучшения доступа к ресурсам и сервисам, а также удаленного обмена знаниями и совместной работы.
- **Дистанционные образовательные технологии (ДОТ)** – технологии обучения, реализуемые в основном с применением информационных и телекоммуникационных технологий при опосредованном (на расстоянии) или не полностью опосредованном взаимодействии обучающегося и педагогического работника. Являются составной частью ЭО.
- **Дистанционное обучение (ДО)** – взаимодействие обучающего и обучаемого между собой на расстоянии, отражающее все присущие учебному процессу компоненты (цели, содержание, методы, организационные формы, средства обучения) и реализуемое специфичными средствами Интернет-технологий или другими средствами информационных телекоммуникационных технологий, предусматривающими интерактивность.
- **Информационные телекоммуникационные технологии (ИКТ) дистанционного обучения** – технологии создания, передачи, хранения и воспроизведения (отображения) учебных материалов, организации и сопровождения учебного процесса обучения с применением ДОТ.
- **Метаданные ЭОР** – структурированные данные, предназначенные для описания характеристик ЭОР.
- **Электронный учебно-методический ресурс (ЭУМР)** – это учебно-методические материалы на электронных носителях и их сетевые версии, содержащие систему знаний, умений и навыков по дисциплине или специальности в соответствии с квалификационными требованиями.
- **Электронный образовательный ресурс (ЭОР)** – образовательный ресурс, представленный в электронно-цифровой форме, являющийся функциональным элементом ЭУМР и включающий в себя структуру, предметное содержание и метаданные о них. Структура и образовательный контент ЭОР определяются спецификой уровней образования, требованиями образовательных программ и другими нормативными и методическими документами.

8.2. Правовые основы использования ДОТ

- Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;
- Приказ Минобрнауки РФ от 6 мая 2005 г. № 137 «Об использовании дистанционных образовательных технологий»;
- ГОСТ Р 53620-2009 «Информационно-коммуникационные технологии в образовании. Электронные образовательные ресурсы. Общие положения»;
- Приказ Министерства образования и науки от 01 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам»

9.3. Цели дистанционного обучения

Основными целями дистанционного обучения являются:

- ориентация образовательного процесса, нацеленная на формирование и развитие всего набора общекультурных и профессиональных компетенций в соответствии с квалификационными характеристиками врача-специалиста;
- расширение доступа врачей к качественным образовательным услугам;
- увеличение контингента обучаемых за счет предоставления возможности освоения образовательных программ в максимально удобной форме – непосредственно по месту его пребывания;
- повышение качества подготовки обучаемых за счет внедрения новых, современных компьютерных технологий и средств обучения;
- повышение эффективности самостоятельной работы обучающихся;

9.4. Порядок обучения

9.4.1. Дистанционное обучение может применяться в образовательном процессе как в форме электронного обучения (**в режиме on-line**), так и с использованием дистанционных образовательных технологий (**в режиме off-line**), при проведении различных видов учебных занятий, текущего и рубежного контроля, промежуточной аттестации обучающихся.

9.4.2. Образовательная организация, реализующая дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей самостоятельно определяет соотношение объема проведенных учебных занятий с использованием ДОТ.

9.4.3. Итоговая аттестация проходит в очной форме и регламентируется действующими нормативно-правовыми документами.

9.4.4. Учебный процесс с использованием дистанционного обучения осуществляется в соответствии с учебными планами дополнительных профессиональных программ.

9.5. Формы организации учебного процесса при дистанционном обучении

Асинхронная организация учебного процесса (режиме off-line) обеспечивает обучающемуся возможность освоения учебного материала в любое удобное для него время и общение с преподавателями с использованием средств телекоммуникаций в режиме отложенного времени. ЭОР включают:

- *Веб-занятия* — слайд-лекции (видео-лекции, ауди-лекции и т.д.), конференции, семинары, деловые игры, лабораторные работы, практикумы и другие формы учебных занятий, проводимых с помощью средств телекоммуникаций и других возможностей «Всемирной паутины»;

- *Веб-форумы* - форма работы пользователей с обучающимися по определённой теме или проблеме с помощью записей, оставляемых на одном из сайтов с установленной на нем соответствующей программой, отличаются возможностью более длительной (многодневной) работы и асинхронным характером взаимодействия преподавателя и обучающегося;

- *Просмотр записи Веб-семинаров* (англ. *webinar*) и телеконференций;

- *Контроль образовательных достижений обучающихся* (тестирование, викторины, решения ситуационных задач и т.д.).

9.5.1. Синхронная организация учебного процесса (режим on-line) предусматривает проведение учебных мероприятий и общение обучающихся с преподавателями в режиме реального времени средствами ИКТ и электронного обучения. ЭОР включают:

- *Чат-занятия* — учебные занятия, осуществляемые с использованием чат-технологий. Чат-занятия проводятся синхронно, то есть все участники имеют одновременный доступ к чату;

- *Веб-семинары* (англ. *webinar*);

- *Телеконференции*.

ПРИЛОЖЕНИЯ

10.1. Кадровое обеспечение образовательного процесса

№ п/п	Наименование модулей (дисциплин, модулей, разделов, тем)	Фамилия, имя, отчество,	Ученая степень, ученое звание	Основное место работы, должность	Место работы и должность по совместительству
1	УМ-1 «Аспекты пренатальной диагностики и тактики ведения врождённых пороков развития (ЦНС, сердца, мочевыводящей системы и желудочно-кишечного тракта)»	Бушуева О. Ю.	К. м. н	КГМУ	

10.1. Фонды оценочных средств (в электронном виде)