

Приложение № 2.11
к разделу 7 основной профессиональной
образовательной программе высшего
образования – программе подготовки
кадров высшей квалификации в
ординатуре по специальности 31.08.19
Педиатрия

**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)
«ФЕРМЕНТОПАТИИ»
ВАРИАТИВНОЙ ЧАСТИ БЛОКА 1 «ЭЛЕКТИВНЫЕ ДИСЦИПЛИНЫ
(МОДУЛИ)» ОСНОВНОЙ ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ –
ПРОГРАММЫ ПОДГОТОВКИ КАДРОВ ВЫСШЕЙ
КВАЛИФИКАЦИИ В ОРДИНАТУРЕ ПО СПЕЦИАЛЬНОСТИ
31.08.19 ПЕДИАТРИЯ**

Красноярск
2023 год

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ составлена в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования – подготовке кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия

Программу составила:
д.м.н. Поливанова Т.В.

Программа обсуждена и одобрена на Ученом совете НИИ МПС
23.01.2023, протокол № 1

2.11. Рабочая программа дисциплины (модуля) «Ферментопатии» вариативной части Блока 1 «Элективные дисциплины (модули)» программы ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия

2.11.1. Планируемые результаты обучения ординаторов, успешно освоивших рабочую программу дисциплины (модуля) «Ферментопатии» вариативной части Блока 1 «Элективные дисциплины (модули)», программы ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия

Обучающиеся, успешно освоившие программу дисциплины «Ферментопатии» вариативной части Блока 1 «Элективные дисциплины (модули)» программы ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия, будут обладать компетенциями, включающими в себя:

общепрофессиональные компетенции

ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов.

ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность.

Входные требования для изучения дисциплины (модуля) «Ферментопатии»:

- способность и готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания.

Индикаторы достижений

Код и наименование индикатора достижения компетенций:

Код категории (группы) общепрофессиональных компетенций	Наименование общепрофессиональной компетенции выпускника	Код и наименование индикатора достижения общепрофессиональной компетенции
ОПК-4	Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	ОПК-4.1.Проводить обследования пациентов с целью установления диагноза ОПК-4.2.Владеть алгоритмом проведения основных диагностических манипуляций и

		<p>оценки полученных результатов для решения профессиональных задач</p> <p>ОПК-4.3.Оценивать показания диагностических методов (приемов) и использовать их в своей профессиональной деятельности</p> <p>ОПК-4.4.Обладать знаниями о наличии осложнений и противопоказаний к применению различных диагностических методов применяемых в профессиональной деятельности</p> <p>ОПК-4.5.Оценивать и определять морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач</p> <p>ОПК-4.6. Обладать знаниями принципов проведения и оценкой клинико-лабораторной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач</p>
ОПК-5	Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	<p>ОПК-5.1.Проводить обоснованный выбор лекарственных препаратов и схем лечения для решения профессиональных задач</p> <p>ОПК-5.2.Оценивать эффективность и безопасность назначенного лечения, на основании наблюдения за состоянием пациента, а также анализе объективных клинико-лабораторных, инструментальных и других методов исследования</p>

2.11.2. Содержание рабочей программы дисциплины (модуля) «Ферментопатии» вариативной части Блока 1 «Элективные дисциплины (модули)» программы ординатуры по специальности

31.08.19 Педиатрия

По окончании изучения рабочей программы дисциплины «Ферментопатии» вариативной части Блока 1 «Элективные дисциплины (модули) программы ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия, обучающийся должен знать:

- классификацию ферментопатий;
- патогенез ферментопатий при заболеваниях желудка, поджелудочной железы и кишечника;
- патофизиологические аспекты формирования белково-энергетической недостаточности;
- особенности клинических проявлений ферментопатий при заболеваниях органов пищеварения;
- диагностические критерии и патогенетические подходы к лечению заболеваний органов пищеварения ассоциированных с ферментопатиями.

По окончании изучения рабочей программы дисциплины «Ферментопатии» вариативной части Блока 1 «Элективные дисциплины (модули) программы ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия, обучающийся должен уметь:

- обследовать пищевой статус пациента, определять степень тяжести белково-энергетической недостаточности;
- оценить этиологию и форму белково-энергетической недостаточности;
- обследовать больного с ферментопатиями;
- определять тяжесть и внесистемные клинические проявления железодефицитной анемии, гепатоцеребральной дистрофии, В-12 дефицитной анемии;
- осуществлять диагностику и лечение железодефицитной анемии зависимости от этиологии и тяжести заболевания

По окончании изучения рабочей программы дисциплины «Ферментопатии» вариативной части Блока 1 «Элективные дисциплины (модули) программы ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия, обучающийся должен владеть навыками:

- формирования топического и клинического диагнозов с обоснованием назначения рациональной фармакоррекции белково-энергетической недостаточности различной этиологии и степени тяжести;
- обоснования назначения рациональной фармакоррекции железодефицитной анемии, В-12 дефицитной анемии различной этиологии;
- обоснованием назначения рациональной фармакоррекции болевых синдромов при гепатоцеребральной дистрофии.

2.11.3. Объем дисциплины (модуля)

Трудовое освоение: 72 академических часа, или 2 З.Е.

Вид учебной работы	Всего (акад. часов)	Курс
		2
Общая трудоемкость дисциплины	72	72
Контактная работа:	34	34
занятия лекционного типа	2	2
занятия семинарского типа	34	34
в том числе: семинары		
практические занятия		34
другие виды контактной работы		-
Самостоятельная работа ординаторов:	36	36
подготовка к ПЗ	36	36
изучение теоретического курса (ТО)		
Вид промежуточной аттестации		Зачет

Место модуля в структуре образовательной программы

Модуль входит в блок Б1 "Дисциплины (модули)" вариативной части

2.11.4. Содержание рабочей программы дисциплины (модуля) «Ферментопатии» вариативной части Блока 1 «Элективные дисциплины (модули)» программы ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия

Индекс	Наименование дисциплины (модулей), тем, элементов и т.д.	Код компетенции
1	2	3
Б1	Блок 1	
Б1.В.ДЭ.1.	Элективные дисциплины	
Б1.В.ДЭ.1.2	Ферментопатии	
Б1.В.ДЭ.1.2.1	Железодефицитные анемии (ЖДА)	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.1.1	Классификация анемий	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.1.2	Этиология, патогенез, клиническая картина анемий	ОПК-4ПК-5

Индекс	Наименование дисциплины (модулей), тем, элементов и т.д.	Код компетенции
Б1.В.ДЭ.1.2.1.3	Принципы диагностики и дифференциальной диагностики недефицитных анемий	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.1.4	Принципы выбора и расчета инфузионной терапии	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.2	Болезнь Коновалова-Вильсона (гепатоцеребральная дистрофия)	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.2.1	Этиология, патогенез, клиническая картина БВ	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.2.2	Классификации гепатоцеребральной дистрофии	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.2.3	Принципы диагностики и дифференциальной диагностики гепатоцеребральной дистрофии	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.2.4	Методы лечения	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.3	Белково-энергетическая недостаточность	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.3.1	Определение белково - энергетической недостаточности	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.3.2	Классификации белково - энергетической недостаточности	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.3.3	Этиология и факторы риска белково-энергетической недостаточности	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.3.4	Клинические проявления риска белково-энергетической недостаточности	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.3.5	Диагностика белково-энергетической недостаточности	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.3.6	Лечение риска белково-энергетической недостаточности	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.4	В-12 дефицитная анемия	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.4.1	Определение В-12 дефицитной анемии и биологическое значение В-12 в организме	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.4.2	Обмен витамина В-12	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.4.3	Классификации В-12 дефицитной анемии	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.4.4	Клинические проявления при В-12 дефицитной анемии	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.4.5	Диагностика В-12 дефицитной анемии	ОПК-4ПК-5

Индекс	Наименование дисциплины (модулей), тем, элементов и т.д.	Код компетенции
Б1.В.ДЭ.1.2.4.6	Лечение В-12 дефицитной анемии	ОПК-4ПК-5
Б1.В.ДЭ.1.2.4.7	Профилактика В-12 дефицитной анемии	ОПК-4ПК-5

2.11.5. Тематический план лекций

№ п/п	Индекс темы, элемента	Тема лекции	Кол-во час.	Код компетенции
1	2	3	4	5
	Б1	Блок 1		
	Б1.В.ДЭ.1.	Элективные дисциплины		
	Б1.В.ДЭ.1.2	Ферментопатии	2	
1	Б1.В.ДЭ.1.2	Ферментопатии	2	ОПК-4ПК-5

2.11.6. Тематический план практических занятий

№ п/п	Индекс темы, элемента	Темы практического занятия	Кол-во час.	Код компетенции
1	2	3	4	5
	Б1	Блок 1		
	Б1.В.ДЭ.1.	Элективные дисциплины		
	Б1.В.ДЭ.1.2	Ферментопатии	34	
1	Б1.В.ДЭ.1.2.3	Белково-энергетическая недостаточность	8	ОПК-4ПК-5
2	Б1.В.ДЭ.1.2.1	Железодефицитные анемии (ЖДА)	8	ОПК-4ПК-5
3	Б1.В.ДЭ.1.2.2	Болезнь Коновалова-Вильсона (гепатоцеребральная дистрофия)	8	ОПК-4ПК-5
4	Б1.В.ДЭ.1.2.4.2	В-12 дефицитная анемия	10	ОПК-4ПК-5

2.11.7. Тематический план самостоятельной работы

№	Индекс	Темы	Виды	Кол-	Код
---	--------	------	------	------	-----

п/п	темы, элемента		самостоятельн ой работы	во час.	компетенц ии
1	2	3	4	5	6
	Б1	Блок 1			
	Б1.В.ДЭ.1.	Элективные дисциплины			
	Б1.В.ДЭ.1.2	Ферментопатии		36	
1	Б1.В.ДЭ.1.2	Ферментопатии	Изучение литературы, информационных источников подготовка к занятиям, подготовка к текущему контролю, промежуточному контролю	36	ОПК-4 ОПК-5

2.11.8. Формы и вид промежуточной аттестации обучающихся по результатам освоения рабочей программы дисциплины (модуля) «Ферментопатии» вариативной части Блока 1 Элективные дисциплины (модули)» программы ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия

Формы текущего контроля ординаторов:

1) оценка остаточных знаний на практическом занятии, лекции

Порядок осуществления текущего контроля:

В ходе изучения дисциплины используются следующие методы текущего контроля успеваемости:

- контроль посещаемости занятий;
- опрос и собеседование, зачет по теме или модулю;
- проверка знаний в ходе работы на занятиях с использованием интерактивных методов обучения (проверка уровня подготовки к занятиям)

Промежуточная аттестация по дисциплине

Промежуточным контролем по данной дисциплине является зачет.

Критерии оценивания:

Отлично	Хорошо	Удовлетворительно	Неудовлетворительно
Зачтено			Не зачтено
Обучающийся демонстрирует	Обучающийся освоил учебный	Обучающийся обнаруживает	Обучающийся имеет бессистемные

глубокое и полное овладение содержанием учебного материала, грамотно и логично излагает ответ. При ответе формулирует самостоятельные выводы	материал, грамотно излагает ответ, но содержание и форма имеют отдельные неточности или ответ не полный	знание и понимание учебного материала, но излагает его не полно, не последовательно, не может доказательно обосновать свои суждения	знания, не может выделить главное и второстепенное, не уверенно излагает материал. Демонстрирует непонимание проблемы
--	---	---	---

Содержание фонда оценочных средств приведено в приложении к ОПОП (Приложение № 6.11)

2.11.9. Учебно-методическое и информационное обеспечение реализации освоения рабочей программы дисциплины (модуля) «Ферментопатии» вариативной части Блока 1 «Элективные дисциплины (модули)» программы ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия

Учебно-методическое обеспечение

№ п/п	Наименование, вид издания	Автор(ы) составитель(и) редактор (ы)	Место издания издательство год издания
1	2	3	4
1	Детские болезни: учебник	ред. А. А. Баранов	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012
2	Неонатология : [Электронный ресурс]: учебное пособие в 2 т. - Т. 1- :https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970457702.html	Шабалов Н. П.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020
3	Неонатология : [Электронный ресурс]: учебное пособие в 2 т. - Т. 2- :https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970457719.html	Шабалов Н. П.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020
4	Педиатрия. История болезни: учебное пособие	Кильдиярова Р.Р. Макарова В.И. Файзуллина Р.М.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016
5	Руководство участкового педиатра: [Электронный ресурс]: https://www.rosmedlib.ru/book/IS	Авдеева Т. Г.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019

	BN9785970451656.html		
6	Амбулаторно- поликлиническая педиатрия: учеб. пособие	ред. В.А. Доскин М.В. Лещенко	М.: МИА, 2020
7	Энтеральное питание у детей: [Электронный ресурс] : https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970449233.html	Ерпулёва Ю.В. Корсунский А.А. Рыжов Е.А.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019
8	Детская диетология: [Электронный ресурс] : https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970449608.html	Кильдиярова Р. Р.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019
9	Амбулаторно-поликлиническая педиатрия. Стандарты медицинской помощи: [Электронный ресурс] : https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440230.html	сост. А.С. Дементьев Н.И. Журавлева С.Ю. Кочетков	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016
10	Часто болеющие дети: [Электронный ресурс] : https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970445839.html	Самсыгина Г. А.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018
11	Клинические рекомендации. Детская гематология : [Электронный ресурс] : https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970434758.html	Румянцев, А. Г. Масчан А.А.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015
12	Клиническая фармакология и фармакотерапия: учебник	ред. В. Г. Кукес А.К. Стародубцев Е. В. Ших	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020
13	Клиническая фармакология: учебник: [Электронный ресурс]: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431085.html	Кузнецова Н.В.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014
14	Клиническая фармакология. Национальное руководство	Ред. Ю.Б. Белоусов В.Г. Кукес В.К. Лепахин	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012

Информационное обеспечение

Название ресурса	Электронный адрес ресурса
------------------	---------------------------

Название ресурса	Электронный адрес ресурса
Центральная научная библиотека ФИЦ КНЦ СО РАН	http://cnb.krasn.ru
ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/book Вход через логин/пароль
Национальная электронная библиотека	https://нэб.рф/ Вход через логин/пароль
Федеральная электронная медицинская библиотека (ФМЭБ)	Адрес ресурса https://femb.ru
Государственная научно- техническая библиотека СО РАН (г. Новосибирск) ЭК И БД	http://www.spsl.nsc.ru/ Вход через логин/пароль
БД Scopus (вход свободный)	https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorId=6602843545
Научная электронная библиотека "КиберЛенинка"	Доступ свободный. Адрес ресурса: https://cyberleninka.ru/

2.11.10. Материально-техническое оснащение для реализации освоения рабочей программы дисциплины (модуля) «Ферментопатии» вариативной части Блока 1 Элективные дисциплины (модули)» программы ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия

НИИ МПС располагает материально-технической базой, обеспечивающей проведение всех видов дисциплинарной и междисциплинарной подготовки, предусмотренной учебным планом подготовки ординатора по программе ординатуры по специальности **31.08.19 Педиатрия** и соответствующей действующим санитарным и противопожарным правилам и нормам (Приложение к ОПОП №.3).

Перечень информационных технологий, используемых при осуществлении образовательного процесса по дисциплине

При осуществлении образовательного процесса ординаторами и профессорско-преподавательским составом используются следующее программное обеспечение: Microsoft Office (Access, Excel, PowerPoint, Word и т. д), Open Office, Linux (бесплатное программное обеспечение широкого класса), Skype.

При чтении лекций по всем темам активно используется компьютерная техника для демонстрации слайдов с помощью программного приложения Microsoft Power Point. На практических занятиях ординаторы представляют презентации, подготовленные с помощью программного приложения Microsoft Power Point, подготовленные ими в часы самостоятельной работы.

