

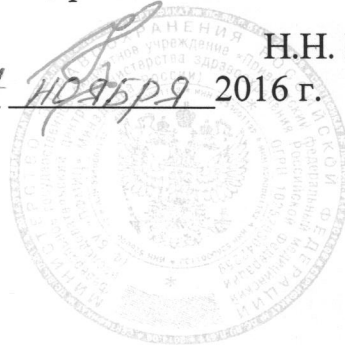
**Федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Приволжский федеральный медицинский исследовательский центр»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

Одобрено на заседании  
Ученого совета ФГБУ «ПФМИЦ»  
Минздрава России  
Протокол № 11  
16 ноября 2016 г.

УТВЕРЖДАЮ  
Директор ФГБУ «ПФМИЦ»  
Минздрава России

  
14 НОЯБРЯ 2016 г.

Н.Н. Карякин



**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА  
цикла ДПО повышения квалификации врачей**

**Актуальные проблемы в детской гепатологии**

**Нижний Новгород  
2016**

**Организация – разработчик -** ФГБУ «Приволжский федеральный медицинский исследовательский центр» Министерства здравоохранения Российской Федерации (директор – д.м.н., Н.Н. Карякин)

## **СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ**

### **По разработке образовательной программы**

### **цикла ДПО повышения квалификации врачей по гепатологии**

Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
Лаврова А.Е.	д.м.н.	зав. отделением гастроэнтерологии (и нарушений обмена веществ)	ФГБУ «ПФМИЦ» Минздрава России
Абрамов С.А.	к.м.н.	врач анестезиолог-реаниматолог	ФГБУ «ПФМИЦ» Минздрава России
<b><i>По методическим вопросам</i></b>			
Шапкина О.А.	к.м.н.	начальник организационно-методического отдела	ФГБУ «ПФМИЦ» Минздрава России

**Форма обучения:** очная с отрывом от работы

**Режим обучения:** 36 часов, 6 дней

**Режим занятий:** 6 час в день, 6 дней в неделю (36ч в неделю).

**Продолжительность:**

Полный цикл - 36 часов

**ВСЕГО:** 36 часов

## **I. ОБЩИЕ МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ**

**1.1. Цель обучения:** получение дополнительных компетенций в области гепатологии - углубление, расширение и приобретение новых знаний, умений и навыков для самостоятельной профессиональной деятельности в условиях первичной медико-санитарной помощи, неотложной, скорой, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

### **1.2. Задачи обучения:**

1.2.1. Получение врачами систематизированных теоретических знаний по диагностике и лечению пациентов с патологией печени.

1.2.2. Модернизация знаний с учетом экспозиций современной науки для эффективной профилактики заболеваний органов пищеварения.

1.2.3. Освоение практических навыков, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности.

1.2.4. Изучение вопросов оказания медицинской помощи детям и подросткам с заболеваниями печени. Ознакомление и обсуждение примеров диагностики и лечения по первичным медицинским документам госпитализированных пациентов в институт педиатрии ФГБУ «ПФМИЦ» Минздрава России.

### **1.3. Перечень формируемых компетенций**

Компетентность выражается в готовности к осуществлению какой-либо деятельности в конкретных профессиональных (проблемных) ситуациях. Она проявляется в лично ориентированной деятельности и характеризует способность специалиста реализовывать свой человеческий потенциал для профессиональной деятельности.

В компетенцию врача, оказывающего гастроэнтерологическую помощь, входит диагностика и лечение таких распространенных заболеваний печени как хронические вирусные гепатиты, циррозы печени, болезни накопления, аутоиммунный гепатит.

Принятие решений - способность выявлять источники нужной и объективной информации, системно их анализировать, делать логические выводы, а затем принимать решения с учетом временных рамок.

Требования к результатам освоения дисциплины.

#### **Врач должен знать:**

- Конституцию Российской Федерации; законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения; – общие вопросы организации педиатрической помощи в Российской Федерации и работы больнично-поликлинических учреждений, родильного дома, детских дошкольных учреждений, школы, дома ребенка, детского дома, детского санатория, пункта неотложной помощи, станции скорой помощи и др. учреждений, связанных с обслуживанием детей;
- правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком в соответствии с действующей инструкцией;
- принципы диспансеризации здоровых детей и подростков, распределения детей по группам здоровья и группам "риска"; вопросы диспансеризации больных детей и профилактики хронических форм заболеваний;
- вопросы санпросветработы с родителями и детьми;
- санитарно-гигиенические и профилактические мероприятия по охране здоровья детей,
- анатомо-физиологические особенности организма плода и ребенка;
- взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию;
- принципы рационального (сбалансированного) вскармливания и питания детей;
- основные вопросы патофизиологии, биохимии, иммунологии, генетики и других общемедицинских проблем;

- основы водно-электролитного обмена, кислотно-щелочного баланса, возможные типы их нарушений и принципы коррекции;
- физиологию и патофизиологию пищеварения;
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний;
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний и пограничных состояний детского возраста, этиологию и патогенез гастроэнтерологических и инфекционных заболеваний;
- современные методы терапии основных инфекционных и неинфекционных заболеваний печени;
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению;
- осложнения, вызванные их применением;
- диетотерапию при различных видах патологии; основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля в детском возрасте;
- принципы организации и проведения интенсивной терапии и реанимации в стационаре;
- вопросы реабилитации и диспансерного наблюдения при различных заболеваниях, санаторно-курортное лечение;
- формы планирования и отчетности своей работы; основы трудового законодательства;
- санитарные правила и нормы функционирования учреждения здравоохранения.

**Должен уметь:**

- Рассчитывать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка любого возраста.
- Оценивать детей по принадлежности к группам здоровья, дает рекомендации по воспитанию и вскармливанию, выделяет детей группы риска.
- Получать информацию о больном ребенке.
- Выполнять перечень работ и услуг для диагностики заболевания, оценки состояния больного и клинической ситуации в соответствии со стандартом медицинской помощи.
- Выполнять перечень работ и услуг для лечения заболевания, состояния, клинической ситуации в соответствии со стандартом медицинской помощи.
- Организовать и проводить противоэпидемические мероприятия в очаге инфекции.
- Оформлять и направлять в учреждение Роспотребнадзора экстренное извещение при выявлении инфекционного заболевания.
- Вести необходимую медицинскую документацию.
- Осуществлять пропаганду здорового образа жизни и профилактику заболеваний.
- Разрабатывать и выполнять индивидуальные программы реабилитации.

**Должен владеть:**

- Методикой сбора и оценки генеалогического, антенатального, перинатального, постнатального анамнеза, анамнеза жизни пациента и анамнеза заболевания с определением факторов риска возникновения заболевания.
- Методикой полного клинического обследования и выявления патологических отклонений в состоянии здоровья. Владение общими принципами диагностики, лечения, профилактики заболеваний печени.
- Методикой оценки лабораторных и функциональных методов обследования пациента.
- Методами диагностики, лечения, профилактики при заболеваниях печени. Владение практическими навыками оказания медицинской помощи больным детям с гастроэнтерологической патологией. Сочетание ориентации на мнение пациентов (и/или их родителей) и коллег и умение отстаивать собственную точку зрения.
- Методами диспансеризации и реабилитации с различной патологией печени.
- Методами оказания неотложной помощи на догоспитальном и госпитальном уровне при критических состояниях в детском возрасте.
- Методикой составления суточного рациона питания, как для здорового ребенка любого возраста, так и для пациентов с патологией печени.
- Методикой формирования здорового образа жизни, включая правильное и рациональное питание, физкультуру, закаливание, профилактику и раннее выявление вредных привычек (курение, алкоголизм, наркомания).

**1.4 Организация учебного процесса.**

В качестве основной базы используется институт педиатрии ФГБУ «ПФМИЦ» Минздрава России. Учреждение оснащено уникальным диагностическим оборудованием экспертного класса самых передовых производителей (МР-томограф Siemens 1.5Тл MAGNETOM Essenza (Германия), рентгенодиагностическая телеуправляемая цифровая система SIEMENSAXIOMI conos R200, УЗИ аппарат Aloka Pro SoundF 75 и ALOKA ALPHA 7 ProSound (Япония), видеогастроскоп EXERAIIIGIFH 180 (Olympus, Япония), видеоколоноскоп EC 590 ZW/L (Fujinon, Япония), двухбаллонный энтероскоп EN 450 T5 (Fujinon, Япония), видеокапсульная эндоскопическая система Given Imaging (Израиль). Для лечебных целей и реабилитации в арсенале института имеются современные приборы для электротерапии (гальванизация, электрофорез, СМТ-, ДДТ-), УВЧ-терапии, микроволновой терапии (ДМВ-, СМВ-терапия), магнитотерапии, ультразвуковой терапии, светотерапии (УФО, лечение поляризованным светом), единственный в нашей области аппарат для вибрационно-компрессионной терапии методом высокочастотной осцилляции грудной клетки «TheVest» (Hill-Rom, США) для лечения пациентов с различной бронхо-легочной патологией. Для детей с двигательными нарушениями имеются нагрузочные костюмы («Адели», «Атлант», «Регент»), подошвенный имитатор опорных нагрузок «Корвит», вертикализаторы, реабилитационные кресла,

системы развития двигательной активности, ходунки, развивающее реабилитационное оборудование.

Медицинская помощь, в том числе высокотехнологичная с использованием современных диагностических и терапевтических подходов, новейших эффективных генно-инженерных препаратов, оказывается детям с патологией печени (вирусными, аутоиммунными гепатитами, синдромом Жильбера, болезнью Вильсона-Коновалова, дефицитом альфа 1-антитрипсина), различными обменными патологиями (гликогенозом, фруктоземией, галактоземией), муковисцидозом, целиакией, гастроэнтерологической патологией (воспалительными заболеваниями кишечника, язвенной болезнью желудка и 12-перстной кишки, синдромом запоров), проживающим в Нижнем Новгороде, области и других регионах страны.

## II. УЧЕБНЫЙ ПЛАН цикла тематического усовершенствования врачей “Актуальные проблемы детской гепатологии”

№	Наименование разделов дисциплины и тем	Всего часов	В том числе			Форма контроля
			лекции	практические и лабораторные занятия	семинары	
1	Теоретические основы клинической гепатологии	4	2	1	1	Зачет
2	Методы исследования в гепатологии	4	2	1	1	Зачет
5	Врожденные гепатиты у детей	5	2	2	1	Тестовый контроль
6	Хронические вирусные гепатиты В,С у детей	4	2	1	1	Тестовый контроль
7	Цирроз печени у детей	4	2	1	1	Тестовый контроль
8	Обменные гепатопатии	5	2	2	1	Тестовый контроль
9	Аутоиммунный гепатит и overlap-синдромы	4	2	1	1	Тестовый контроль

10	Интенсивная терапия при заболеваниях печени у детей	4	2	1	1	Тестовый контроль
	Итоговый контроль	2	-	-	2	Тестовый контроль
	ИТОГО:	36	16	10	10	

### III. СОДЕРЖАНИЕ ПРОГРАММЫ

#### 3.1. Лекционный курс

№ /п	Тема лекции, краткая аннотация	Кол-во часов
1	2	3
<b>1</b>	<b>Болезни печени</b>	
.1.	1 Обменные гепатопатии. <i>Дана характеристика обменных гепатопатий, алгоритм их диагностики, терапии у детей. Изложены современные методы терапии.</i>	Лаврова А.Е.
.2.	1 Врожденные гепатиты у детей. <i>Определена структура врожденных гепатитов у детей, их клинические особенности. Изложена тактика профилактики, терапии, диспансерного наблюдения в современных условиях.</i>	Лаврова А.Е.
.3	1 Хронические вирусные гепатиты В, С у детей. <i>Изложены особенности клинико-лабораторной и инструментальной диагностики вирусных гепатитов В, С у детей. Даны современные схемы терапии.</i>	Лаврова А.Е.
.4	1 Цирроз печени. Лечение печеночной недостаточности. <i>Определены понятия и диагностика цирроза печени и его осложнений, причины формирования заболеваний. Даны алгоритмы диагностики и терапии цирроза печени у детей.</i>	Лаврова А.Е.
.5	1 Основные клинико-лабораторные синдромы в детской гепатологии. <i>Дана характеристика основных лабораторных и клинических синдромов в детской гепатологии. Показано их дифференциально-диагностическое значение.</i>	Лаврова А.Е.
.6	1 Аутоиммунный гепатит у детей. <i>Изложены особенности клинико-лабораторной и инструментальной диагностики аутоиммунных гепатитов у детей. Даны современные схемы терапии.</i>	Лаврова А.Е.
.	1 Неотложные состояния при болезнях печени. <i>Интенсивная терапия это система мероприятий, направленных на коррекцию и профилактику нарушений жизненно важных функций, возникших при тяжелых заболеваниях или сильных воздействиях на организм.</i>	Абрамов С.А.
	<b>Итого</b>	<b>16</b>

### 3.2. Семинары

/п	Тема семинара, краткая аннотация	Кол-во часов
	2	3
	Методы исследования в гепатологии	2
	Инфекционные заболевания печени	2
	Обменные заболевания печени	1
	Цирроз печени у детей	1
	Аутоиммунные заболевания печени	1
	Интенсивная терапия при болезнях печени	1
	Итоговый контроль	2
<b>Итого</b>		<b>10</b>

### 3.3. Практические занятия

/п	Тема практического занятия, краткая аннотация	Кол-во часов
	2	3
	<b>Теоретические основы клинической гепатологии.</b> Патопфизиология гепатобилиарной системы. Трактовка методов исследования. Основные гепатологические синдромы: желтуха, холестаза, портальная гипертензия, асцит, печеночная недостаточность.	1
	<b>Методы исследования в гепатологии.</b> Лабораторные, инструментальные методы исследования. Работа в кабинетах функциональной и лучевой диагностики.	1
	<b>Врожденные гепатиты.</b> Вопросы этиопатогенеза и особенности клиники, диагностики и терапии. Клинический разбор больных.	2
	<b>Вирусные гепатиты.</b> Вопросы этиопатогенеза и особенности клиники, диагностики, терапии, профилактики. Клинический разбор больных.	1
	<b>Цирроз печени.</b> Вопросы этиопатогенеза. Портальная гипертензия. Особенности течения и терапии. Клинический разбор больных.	1
	<b>Обменные гепатопатии.</b> Особенности диагностики, клиники и терапии у детей. Клинический разбор больных.	2
	<b>Аутоиммунный гепатит.</b> Клиника, диагностика, терапия, перекрестные синдромы. Клинический разбор больных.	1
	<b>Интенсивная терапия при заболеваниях печени.</b> Подходы к интенсивной терапии при заболеваниях печени. клинический разбор больных.	1
<b>Итого</b>		<b>10</b>



#### IV. РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Абдурахманов Д.Т. Хронический гепатит В, D. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 208 с.
2. Болезни накопления гликогена (клиника, диагностика, лечение) /Под ред. А.И. Волкова, Е.И. Шабуниной. – Н.Новгород, 2008. – С. 27-71
3. Гастроэнтерология и гепатология: диагностика и лечение: руководство для врачей/ под ред. А.В. Калинина, А.Ф. Логинова, А.И. хазанова. – 2-е изд., перераб и доп. – М.: МЕДпресс-информ, 2011. – 864.: ил.
4. Детская гастроэнтерология: руководство для врачей / под ред. Проф. Н.П. Шабалова. – 2-е изд., перераб. И доп. – М. : МЕДпресс-информ, 2013. – 760с.: ил.
5. Детская гастроэнтерология (избранные главы) / Под ред. А.А. Баранова, Е.В. Климанской, Г.В. Римарчук – М., 2002, 592с., илл
6. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике в педиатрии/ Под ред. М.И. Пыкова, К.В. Ватолина – М.: Видар, 1998. – С. 95-176, 219- 231
7. Джозеф М. Хендерсон. Патофизиология органов пищеварения. Пер. с англ.-М.-СПб.: Бином-Невский Диалект, 1997.-287с., илл.
8. Жерносек В.Ф., Василевский И.В. и др. Реабилитация детей и подростков с заболеваниями органов дыхания, пищеварения, почек, сердечно-сосудистой системы и аллергическими болезнями в условиях поликлиники. Минск: БелМАПО, 2007. — 198 с.
9. Корзон М. Наследственные болезни обмена веществ. В кн.: Серия «Зарубежные практические руководства по медицине». № 4, Педиатрия. Под ред. Дж. Грефа. Пер. с англ. – М., Практика, 1997. – С. 482-492
10. Лейшнер У. /Пер. с нем. А. Шептулин. Аутоиммунные заболевания печени и перекрестный синдром. М.: “Анахарсис”, 2005. 176 с.
11. Лобзин Ю.В., Гусев Д.А., Луцкий А.А. Иммуногенетические механизмы персистенции вируса гепатита С при передаче от матери к ребенку (обзор зарубежной литературы) // Журнал инфектологии 2012. Том 4. № 3. С. 16-29.
12. Малый В.П., Гололобова О.В. Особенности функционирования иммунной системы при хроническом гепатите С // Международный медицинский журнал 2007. № 2. С. 58-62.
13. Персли Д., Ричардсон Д. Болезни новорожденных. В кн.: Серия «Зарубежные практические руководства по медицине». № 4. Педиатрия. Под ред. Дж. Грефа. Пер с англ. – М., Практика, 1997. – С. 228-229
14. Педиатрия (руководство). Болезни иммунной системы, эндокринно-обменные заболевания, детская гинекология: Пер. с англ. /Под ред. Р.Е. Бермана, В.К. Вогана. – М.: Медицина, 1989. – С. 329-331
15. Розенфельд Е.Л., Попова И.А. Врожденные нарушения обмена гликогена / АМН СССР. – М.: Медицина, 1989, 240 с.

16. Шабунина Е.И., Комарова Л.Г., Коркоташвили Л.В. Справочник по лабораторной диагностике в педиатрии. Н. Новгород, 2004. 95 с.
17. Шерлок Ш., Дули Дж. Заболевания печени и желчных путей: Практич. рук.: Пер. с англ. / Под ред. З.Г. Апраксиной, Н.А. Мухина. – М.: Гэотар Медицина, 1999. - С. 486-492, 502-503
18. Ющук Н.Д., Ивашкин В.Т., Жданов К.В. Рекомендации по диагностике и лечению взрослых больных с гепатитом С. М., 2013. 64 с.
19. Pediatric practice. Gastroenterology / Warren P. Bishop. 2010. 464 p.
20. Maria T. Greene, Peter F. Whittington. Outcomes in pediatric autoimmune hepatitis. *Pediatric Gastroenterology* 2009, 11:248-251.
21. Mieli-Vergani G., Heller S., Jara P. et al. Autoimmune hepatitis. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2009, 49:158-164.
22. Manns M.P., Woynarowski M., Kreisel W. et al. Budesonide 3 mg bid in combination with azathioprine as maintenance treatment of autoimmune hepatitis – final results of a large multicenter international trial. *Hepatology* 2008, 48 (4, Suppl.): 376A-377A.
23. Ferreire A.R., Roquete M.L., Toppa N.H. et al. Effect of treatment of hepatic histopathology in children and adolescents with autoimmune hepatitis. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2008, 46 (1):65-70.