



СИЛЛАБУС
цикла повышения квалификации

По дисциплине/модулю: «Первичные иммунодефициты у детей. Диагностика и лечение»

Для специальностей: «Педиатрия (неонатология)», «Общая врачебная практика (семейная медицина)»

Сроки обучения

Лекции	6 часов
Практические занятия	30 часов
Самостоятельная работа слушателя	18 часов
Всего часов	54

**1.Сведения о преподавателях:**

Абдрахманова Сагира Токсанбаевна – д.м.н., заведующая кафедрой
Сатыбаева Рашида Темирхановна – к.м.н., доцент

2.Контактная информация: место нахождения кафедры (адрес, корпус, аудитория), телефоны, электронный адрес Городская детская больница №2, ул.Кошкарбаева 64, блок И, каб.201, 202, 204 abdrakhmanova@gmail.ru, rashida064@mail.ru

3.Краткая характеристика модуля

Первичные иммунодефициты (ПИД) – группа заболеваний, в основе которых лежат врожденные, генетические детерминированные нарушения функций иммунной системы. В настоящее время описаны более 240 генетических дефектов, обуславливающих тяжелые нарушения функций иммунной системы. К сожалению, настороженность в отношении ПИД у врачей низкая, вследствие общепринятого мнения о редкой встречаемости и сложности. Однако распространенность ПИД 1 на 25000-100000 населения. Чрезвычайно важная роль в выявлении ПИД принадлежит врачам первичного звена.

4.Цель модуля: формирование знаний о клинических признаках первичного иммунодефицита у детей и получения навыков диспансерного наблюдения данной категории больных.

5.Задачи:

- закрепить знания о возрастной характеристике иммунной системы у детей;
- углубить и закрепить навыки межличностного взаимодействия с учетом специфики профессиональной деятельности;
- сформировать/совершенствовать и закрепить знания и навыки специалиста по вопросам клинической иммунологии ;
- углубить знания и навыки по вопросам формирования здорового образа жизни и профилактики заболеваний у детей;
- сформировать знания по вопросам психо-социального консультирования с соблюдением принципа добровольности и конфиденциальности;

6.Конечные результаты обучения:**А. Знание и понимание**

- 1) слушатель цикла ПК демонстрируют системное знание и понимание:
- общих принципов организации системы здравоохранения РК, включая вопросы правового регулирования в области профессиональной деятельности;
 - вопросов профилактики заболеваний у детей с ПИД;
 - ключевых компетенций коммуникативных навыков в сфере профессиональной деятельности;
 - этических принципов, в том числе при оказании медицинской и социальной помощи больным детям, в соответствии с правовыми нормами;
 - общих принципов деонтологии;
 - вопросов эмоционального выгорания медицинских работников;
 - этиологии, патогенеза и эпидемиологии заболеваний у детей;
 - диагностики, лечения и профилактики заболеваний иммунной системы у детей с позиции доказательной медицины

В. Применение знаний и понимания

Слушатель цикла ПК по завершению изучения модуля путем формирования и обоснования доводов вырабатывает аргументы, применяет знания и понимания по вопросам:

- правового регулирования в своей профессиональной деятельности;



- ГОБМП и обязательного социального медицинского страхования;
- организации и применения в своей профессиональной деятельности вопросов профилактики социально значимых заболеваний и пропаганды здорового образа жизни;
- пациент-центрированного консультирования;
- межличностного и профессионального взаимодействия;
- этических принципов, в том числе при оказании медицинской и социальной помощи детям, в соответствии с правовыми нормами;
- оценки тяжести состояния пациента с ПИД;
- проведения дифференциальной диагностики ПИД у детей;
- планирования диагностики и лечения ПИД у детей.

С. Выражение суждений

Слушатель цикла ПК по завершению модуля умеет выражать свое суждение и умеет интерпретировать информации для сообщения собственного понимания, умения и деятельности коллегам своего уровня по вопросам:

- обоснования диагноза;
- тактики ведения, диагностики и лечения больного ребенка;
- профилактики заболеваний и пропаганды здорового образа жизни;
- ключевых компетенций коммуникативных навыков;
- этических принципов, в том числе при оказании медицинской и социальной помощи детям, в соответствии с правовыми нормами;
- общих принципов деонтологии

Д. Коммуникативные способности

Слушатель цикла ПК по завершению изучения модуля обладает способностью:

- устанавливать доверительные отношения с пациентами, родственниками пациентов, коллегами и другими медицинскими работниками;
- работать в команде;
- сообщать информацию, идеи, проблемы и пути решения, как специалистам, так и неспециалистам, во время публичного выступления на научно-практических конференциях, семинарах;

Е. Способность к учебе

Слушатель цикла ПК обладает умениями:

- содействовать в рамках профессиональных контекстов, технологическому, социальному или культурному развитию в интересах формирования общества, основанного на знаниях;
- самостоятельного изучения тактики ведения, диагностики, лечения и профилактики заболеваний у детей;
- поиска научной информации с использованием современных баз данных Pubmed, TRIP database, в библиотеке Cochrane;
- продолжать обучение в значительной мере самостоятельно и автономно

7. Тематические планы:

Распределение часов по модулю

№	Наименование дисциплины	Всего часов	Аудиторных занятий		СРС	Форма контроля
			Лекции	Практические занятия		
1	Первичные иммунодефициты у детей	54	6	28	18	Зачет
	Итоговый контроль			2		Зачет



Всего часов	54	6	30	18	
-------------	----	---	----	----	--

Тематические планы лекций, практических занятий, СРС

№	Дата	Время проведения	Наименование тем	Количество часов			Место проведения	Ф.И.О. преподавателя
				лекции	Практические занятия	СРС		
1			Интерпретация иммунограммы. Дефекты системы комплемента. Дефекты врожденного иммунитета		7	3	ГДБ №2	
2			Комбинированные Т- и В-клеточные иммунодефициты	3	4	4	ГДБ №2	
3			Дефекты антителообразования	3	4	4	ГДБ №2	
4			Болезни иммунной дисрегуляции		7	4	ГДБ №2	
5			Другие точно определенные симптомы		6	3	ГДБ №2	
			Зачет		2			
			Итого	6	30	18		

8.Задание самостоятельной работы

Внеаудиторная самостоятельная деятельность:

- работа с историями болезни и амбулаторными картами больных с ПИД.
- работа с учебной литературой, с литературой на электронных носителях и в интернете;
- поиск научной информации с использованием современных баз данных Pubmed, TRIP database, в библиотеке Cochrane.

9.Время консультаций: вторая пятница месяца 15.00-17.00

Время консультаций итогового контроля: за два дня до сдачи зачета

10.Критерии и правила оценки знаний

Методы оценки знаний и навыков обучающихся

Текущий контроль: тестирование, решение ситуационных задач

Итоговый контроль: зачет

В случае наличия академической задолженности по одному из компонентов модуля обучающийся контингент обязан ликвидировать задолженность с последующей сдачей зачета по модулю.

Критерии и правила оценки конечных результатов

Баллы	Критерии формативного и суммативного оценивания
100 баллов	Обучающийся контингент показал углубленное и расширенное знание и понимание текущего материала согласно тематическому плану, ответ полный, правильный. Слушатель демонстрирует глубокое знание основной и дополнительной литературы, а также литературы, подобранной резидентом



	<p>самостоятельно, при изучении соответствующей темы. Слушатель легко и непринужденно излагает свою точку зрения. Грамотно, свободно и осмысленно оперирует основными терминами, специфической терминологией. Обучающийся контингент способен показать логическую связь между материалом пререквизитов и постреквизитов. Слушатель способен провести дифференциальный диагноз, обосновать предварительный и клинический диагнозы с последующим назначением этиопатогенетической терапии на основе научного подхода. Самостоятельно выполняет практические навыки, интерпретирует результаты исследований, анализирует и аргументировано делает выводы.</p>
90 баллов	<p>Обучающийся контингент показал углубленное понимание текущего материала согласно тематическому плану. Отвечает четко и всесторонне, умеет оценивать факты, самостоятельно рассуждает, отличается способностью обосновать выводы и разъяснить их в логической последовательности, но допускает некоторые ошибки общего характера, показал высшую степень освоения данного материала со средним знанием ранее изученных дисциплин, использует основную и дополнительную литературу, излагает свою точку зрения. Выполняет практические навыки, интерпретирует результаты исследований. Слушатель способен провести дифференциальный диагноз, обосновать предварительный и клинический диагнозы с последующим назначением этиопатогенетической терапии с точки зрения научно-обоснованного подхода.</p>
80 баллов	<p>При разборе темы слушатель отвечает в основном правильно, демонстрируя понимание и знание вопросов разбираемой темы. При этом показывая хорошую степень освоения данного материала со средним уровнем знания ранее изученных дисциплин, излагает свою точку зрения, используя основную и отчасти дополнительную литературу. Слушатель допускает ошибки, которые устраняет после наводящих вопросов преподавателя. Владеет техникой выполнения практических навыков, может интерпретировать результаты. Слушатель способен провести дифференциальный диагноз, обосновать предварительный и клинический диагнозы, составляет план лечения и обследования, частично основываясь на научных данных.</p>
75 баллов	<p>При разборе темы слушатель демонстрирует понимание и знание вопросов разбираемой темы. При этом показывая хорошую степень освоения данного материала со средним уровнем знания базовых дисциплин, излагает свою точку зрения, используя основную и отчасти дополнительную литературу. Слушатель допускает ошибки, которые устраняет после наводящих вопросов преподавателя. Владеет техникой выполнения практических навыков, может интерпретировать результаты. Слушатель способен провести дифференциальный диагноз, обосновать предварительный и клинический диагнозы, составить план лечения и обследования при участии преподавателя.</p>
70 баллов	<p>При разборе темы занятия слушатель показывает среднюю степень освоения данного материала со средним уровнем знания ранее изученных дисциплин и использует только основную литературу. Ответ неполный, содержит несущественные ошибки, которые исправляются при участии преподавателя. Объем усвоенного слушателем материала достаточен для дальнейшего обучения, слушатель показал знание основной литературы. Испытывает затруднения в свободном применении знаний на конкретном примере. Знает технику и методику выполнения практических навыков. При решении ситуационной задачи разбор провел с описанием основных и частичным</p>



	описанием дополнительных методов обследования, частично огласил дифференциальную диагностику и постановку диагноза, составляет план лечения только совместно с преподавателем, используя не совсем точные данные по этиологии, патогенезу заболевания, определяет прогноз.
60 баллов	При разборе темы занятия слушатель имеет общее представление о теме, нет глубокого понимания материала, не умеет логически обосновать свои мысли, при этом показывая слабую степень освоения данного материала со слабым уровнем знания ранее изученных дисциплин, использует только основную литературу, не в полном объеме. Ответ неполный, содержит существенные ошибки, часть из которых может устранить с помощью преподавателя. Не в полном объеме знает технику выполнения практических навыков (незнание некоторых этапов). Не может анализировать и давать заключение по результатам выполнения практических навыков. Клинический разбор провел с неполным описанием основных и без описания дополнительных методов обследования, неверно провел дифференциальную диагностику и постановку диагноза, составляет план лечения только совместно с преподавателем, используя не совсем точные данные по этиологии, патогенезу заболевания, определил прогноз.
50 баллов	При разборе темы занятия слушатель показывал слабую степень освоения данного материала со слабым уровнем знания ранее изученных дисциплин, использует только основную литературу, при чем, не в полном объеме. Ответ неполный, много ошибок, некоторые ошибки не может исправить даже при наводящих вопросах преподавателя. Не в полном объеме знает технику выполнения практических навыков. Не может анализировать и оформлять результаты исследований. Разбор клинической ситуации провел с неполным описанием основных и без описания дополнительных методов обследования, не верно проводит дифференциальную диагностику и постановку диагноза, составляет план лечения только совместно с преподавателем, используя не совсем точные данные по этиологии, патогенезу заболевания, определил прогноз.
0 баллов	При попытке ответа на вопрос слушатель демонстрирует полное отсутствие знаний по теме. Практическими навыками не владеет. Отказ от ответа.

Уровень допуска к итоговому контролю определяется оценкой рейтинга допуска.

Оценка рейтинга допуска определяется следующим образом:

$ОРД = (ОТК \times 0,5 + СРД \times 0,2 + РК \times 0,3)$ где

ОТК – оценка текущего контроля - средняя оценка за практические занятия,

СРС – самостоятельная работа слушателя - средняя оценка СРС,

РК - оценка рубежного контроля – средняя оценка за рубежный контроль

При рейтинге допуска по дисциплине ниже 50%, не допускается до итогового контроля.

Уровень учебных достижений обучающихся определяется итоговой оценкой.

Итоговая оценка определяется следующим образом:

$ИО = ОРД \times 0,6 + ОИК \times 0,4$, где

ИО – итоговая оценка

В случае наличия академической задолженности по одному из компонентов модуля обучающийся контингент обязан ликвидировать задолженность с последующей сдачей экзамена по модулю

**Балльно-рейтинговая буквенная система оценки учебных достижений с переводом в традиционную шкалу оценок**

№	Буква	Цифровой эквивалент	Рейтинг	Традиционная оценка
1.	А	4,0	100 %	Отлично
2.	А-	3,67	90-94 %	
3.	В+	3,33	85-89 %	Хорошо
4.	В	3,0	80-84 %	
5.	В-	2,67	75-79 %	
6.	С+	2,33	70-74%	Удовлетворительно
7.	С	2,0	65-69 %	
8.	С-	1,67	60-64 %	
9.	Д+	1,33	55-59 %	
10.	Д	1,0	50-54 %	
11.	Ф	0	0-49 %	Неудовлетворительно

11.Рекомендуемая литература**Основная литература:**

1. Хаитов Р.М. Иммунология: учебник / Р.М. Хаитов. - 2-е изд., перераб. и доп. - 2013. - 528 с.: ил.
2. Белевцев М.В., Шарапова С.О., Углова Т.А. Первичные иммунодефициты. Учебно-методическое пособие для аспирантов по специальности «Клиническая иммунология и аллергология» Минск, 2016, 58с
3. Клинический протокол диагностики и лечения «Первичные иммунодефициты у детей (с преимущественной недостаточностью антител) РК 2015 г.
4. Клинический протокол диагностики и лечения «Тяжелый комбинированный иммунодефицит» РК 2016 г.

Дополнительная литература:

1. Клинические рекомендации по диагностики и лечению пациентов с X сцепленным лимфопролиферативным синдромом. Москва. 2016.
2. Детская гематология. Клинические рекомендации / Под ред. А.Г. Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. — 656 с.
3. Pyina N. I., Latysheva T. V., Setdikova N.Kh., Shmakov R. G., Latysheva E. A., Yurenkova A. A. Vedeniye bolnykh s pervichnym immunodefitsitom v akusherstve. Metodologicheskiiye rekomen datsii dlya vrachey [Management of patients with primary immunodeficiency in obstetrics. Methodological guidelines for physicians]. Edited by R. M. Khaitov, G. T. Sukhikh. Moscow, Farmarus Print Media Publ., 2012.
4. Primary immunodeficiency diseases: an update on the classification from the international union of immunological societies expert committee for primary immunodeficiency. Front Immunol. 2014 Apr 22;5:162
5. Nichols KE, Marsh RA. The X-Linked Lymphoproliferative Syndromes. Stiehm's Immune Deficiencies. Edited by Sullivan KE, Stiehm ER. 2014. pp. 475-491
6. <http://www.pid.kz>
7. <https://www.fondpodsolnuh.ru>