

ЛЬВІВСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
імені Данила Галицького
ФАКУЛЬТЕТ ПІСЛЯДИПЛОМНОЇ ОСВІТИ
КАФЕДРА ПЕДІАТРІЇ І НЕОНАТОЛОГІЇ

ЗАТВЕРДЖУЮ
голова вченої ради ФПДО
декан доц. Січкоріз О.Є.

«18» листопада 2015 р.

РОБОЧА НАВЧАЛЬНА ПРОГРАМА
ЦИКЛУ ТЕМАТИЧНОГО УДОСКОНАЛЕННЯ

**«ДІАГНОСТИКА І ПРОФІЛАКТИКА ПРИРОДЖЕНИХ
ВАД РОЗВИТКУ»**

Кількість навчальних годин: лекції – 16 годин,
практичні заняття – 54 години,
семінарські заняття – 8;
самостійна робота – 30 годин;
всього – 108 годин.
Кредити ECTS – 3,6.

Робоча навчальна програма затверджена
на методичному засіданні кафедри
Протокол №7
«22» вересня 2015 р.

Зав. каф. педіатрії і неонатології
проф. Коржинський Ю.С. _____

Робоча навчальна програма затверджена
на засіданні методичної комісії ФПДО
Протокол №4
«17» листопада 2015 р.

Голова методичної комісії ФПДО
доц. Січкоріз О.Є. _____

Навчальний план ТУ «Діагностика і профілактика природжених вад розвитку»

Метою проведення занять на циклі ТУ «Діагностика і профілактика природжених вад розвитку» є поглиблення і удосконалення знань лікарів-слухачів з актуальних питань ранньої діагностики, профілактики, тактики ведення найбільш поширених природжених вад розвитку у дітей.

Контингент: лікарі-педіатри, лікарі-неонатологи, лікарі загальної практики – сімейна медицина, лікарі-пульмонологи дитячі, лікарі-кардіоревматологи дитячі, лікарі-гастроентерологи дитячі, лікарі-терапевти підліткові.

Робоча навчальна програма складена на основі уніфікованої програми післядипломного навчання лікарів зі спеціальності «Педіатрія» (Київ, 2008), «Неонатологія» (Київ, 2014).

№ з/п	Тематика	Кількість годин			
		лекції	практ	сем	всього
1.	<i>Навчання на кафедрі</i>	16	54	8	78
2.	<i>Самостійна робота</i> поза аудиторна робота	-	27	-	27
	Проміжний тестовий контроль	-	-	1	1
	Заключний тестовий контроль	-	-	2	2
	Всього	16	81	11	108

План-схема циклу ТУ «ТРОМБОТИЧНІ ТА ГЕМОРАГІЧНІ СТАНИ У ДІТЕЙ»																
	1 тиждень					2 тиждень					3 тиждень					
<i>I пара</i>	пр	л	л	л	л	л	л	л	л	л	сем	сем	пр	пр	сем	пр
	пр	л	л	л	л	л	л	л	л	л	сем	сем	пр	пр	сем	пр
<i>II пара</i>	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	ЗТ
	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	ЗТ
<i>III пара</i>	пр	пр	пр	СР	СР	пр	пр	пр	СР	СР	пр	пр	пр	СР	залік	
	пр	пр	пр	СР	ТК	пр	пр	пр	СР	СР	пр	пр	пр	СР	залік	
<i>IV пара</i>	СР	СР	СР			СР	СР	СР			СР	СР	СР			
	СР	СР	СР			СР	СР	СР			СР	СР	СР			

ТК- проміжний тестовий контроль самостійної роботи

ЗТ-заключний тестовий контроль самостійної роботи

Склад робочої групи:

1. Коржинський Ю.С., проф., зав.каф. педіатрії і неонатології ФПДО
2. Коцай Б.Р., доц., завуч каф. педіатрії і неонатології ФПДО
3. Сакалош Л.П., доц., відпов. за методичну роботу кафедри
4. Марченко Т.З., доцент каф. педіатрії і неонатології ФПДО

ТЕМАТИЧНИЙ ПЛАН ЛЕКЦІЙ
ТУ «ДІАГНОСТИКА І ПРОФІЛАКТИКА ПРИРОДЖЕНИХ ВАД РОЗВИТКУ»

№ з/п	Тема лекції	Викладач	К-сть год
1.	Хвороби метаболізму	д.мед н. Чуйко М.М.	2
2.	Природжені вади невральної трубки	проф. Коржинський Ю.С.	2
3.	Вроджені вади серця. Скринінг, діагностика, тактика неонатолога.	д.мед н. Чуйко М.М.	2
4.	Адреногенітальний синдром у новонароджених	доц. Омеляненко О.В.	2
5.	Особливості проведення імунізації у дітей з ВВР	доц. Савчак Н.Є.	2
6.	Спадкові захворювання крові	проф. Дубей Л.Я.	4
7.	Природжені порушення статевої диференціації	проф. Коржинський Ю.С.	2
	ВСЬОГО		16 год

ТЕМАТИЧНИЙ ПЛАН СЕМІНАРСЬКИХ ЗАНЯТЬ
ТУ «ДІАГНОСТИКА І ПРОФІЛАКТИКА ПРИРОДЖЕНИХ ВАД РОЗВИТКУ»

№ з/п	Тема семінарського заняття	Викладач	К-сть год
1.	Природжені захворювання обміну речовин. Ферментопатії	ас. Яцкевич І.І.	4
2.	Природжені захворювання, зумовлені структурними та кількісними аномаліями хромосом	ас. Куновська Л.В.	2
5.	Залікове заняття (співбесіда)	зав.каф., куратор циклу	2
	ВСЬОГО		8 год

ТЕМАТИЧНИЙ ПЛАН ПРАКТИЧНИХ ЗАНЯТЬ
ТУ «ДІАГНОСТИКА І ПРОФІЛАКТИКА ПРИРОДЖЕНИХ ВАД РОЗВИТКУ»

№ з/п	Тема практичного заняття	К-сть год
1.	Природжені вади розвитку як актуальне питання сучасної медицини. Пренатальна діагностика.	8
2.	Природжені вади розвитку невральної трубки. Діагностика та допомога.	8
3.	Діагностика та диференціальна діагностика природжених вад серця. Методи корекції та лікування	8
4.	Хромосомна патологія. Діагностика. Ведення дітей з хромосомними захворюваннями	8
5.	Клініка, діагностика, диференціальна діагностика та терапія природжених вад травної системи. Ферментопатії	8
6.	Клініка, діагностика, диференціальна діагностика спадкових дефектів обміну вуглеводів та лізосомних захворювань. Корекція та лікування	4
8.	Муковісцидоз у дітей. Патогенез, клініка, діагностика та диференціальна діагностика. Лікування	4
9.	Спадкові хвороби нирок. Клініка, діагностика та диференціальна діагностика. Лікування	4
10.	Природжені захворювання ендокринної системи у дітей. Клініка, діагностика, дифдіагностика. Лікування та прогноз	2
	ВСЬОГО	54 год

**ТЕМАТИЧНИЙ ПЛАН ЗАНЯТЬ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ
ТУ «ДІАГНОСТИКА І ПРОФІЛАКТИКА ПРИРОДЖЕНИХ ВАД РОЗВИТКУ»**

№ з/п	Тема самостійного заняття	К-сть год
1.	Скласти схему діагностичних досліджень при різних природжених вадах ендокринної системи.	4
2.	Систематизувати клінічні прояви та особливості каріотипу при найбільш поширених хромосомній патології.	4
3.	Природжені аномалії гепато-біліарної системи. Спадкові пігментні гепатози	3
4.	На основі опрацювання літератури скласти список природжених порушень розвитку, які перебігають з ушкодженням нервової системи.	4
5.	Опрацювати та систематизувати клінічні та діагностичні аспекти природжених аномалій, які слід діагностувати у новонароджених та дітей першого року життя.	4
6.	Скласти диференціально-діагностичну таблицю природжених вад нирок.	4
7.	Скласти диференціально-діагностичну таблицю природжених вад розвитку ССС.	4
8.	Початковий тестовий контроль	1
9.	Заключний тестовий контроль	2
	Всього	30 год

ТЕСТИ ДЛЯ КОНТРОЛЮ ВИХІДНОГО (ПОЧАТКОВОГО) РІВНЯ ЗНАТЬ

- Яка трисомія спостерігається при синдромі Патау?
*А – трисомія 13
В – трисомія 21
С – трисомія 18
- Який каріотип при синдромі Шершевського-Тернера?
*А – 45,ХХО
В – 47,ХХУ
С – ХХХ
D – 47,ХУУ
- Яке захворювання відноситься до порушень спадкових порушень обміну амінокислот?
*А – фенілкетонурія
В – галактоземія
С – мукополісахаридоз
D – фруктоземія
- Яка спадкова патологія нирок характеризується поєднанням гематурії, глухоти та очними змінами?
*А – синдром Альпорта
В – синдром Фарбі
С – артроостеоніходисплазія
D – полікістоз нирок
- Яка з перерахованих природжених вад серця перебігає зі збідненням малого кола кровообігу?

- *A – тетрада Фалло
 - B – відкрита артеріальна протока
 - C – коарктація аорти
 - D – дефект міжпередсердної перегородки
6. Яке спадкове захворювання легень характеризується тріадою: ураження легень, нирок та прогресуюча анемія?
- *A – синдром Гудпасчера
 - B – гемосидероз легень
 - C – синдром Аерза
 - D – бронхоектатична емфізема Лешке
7. Коли спостерігається клінічний розвиток хвороби при пілоростенозі?
- *A – 2-3 тиждень життя
 - B – перші дні життя
 - C – 2-3 місяць життя
 - D – кінець першого року життя
8. Для якого захворювання є характерним блювота, гіперпігментація, зниження рівня натрію та підвищення рівня калію в крові?
- *A – природжена гіперплазія наднирників
 - B – пілоростеноз
 - C – целиакія
 - D – синдром мальабсорбції
9. Клінічні прояви якого захворювання появляються наприкінці першого року життя дитини?
- *A – целиакія
 - B – пілоростеноз
 - C – вроджена гіперплазія наднирників
 - D – пілороспазм
10. Природжена несприймання типу Дюрант відноситься до:
- *A – лактозної мальабсорбції
 - B – сахарозної мальабсорбції
 - C – целиакії
 - D – ізомальтозної мальабсорбції
11. Для якої генетично-зумовленої патології крові характерним є порушення синтезу нормального дорослого гемоглобіну?
- *A – таласемія
 - B – сфероцитоз
 - C – гемолітична анемія
 - D – апластична анемія
12. Дефіцит якого фактору згортання крові спостерігається при гемофілії C?
- *A – XI фактора
 - B – VIII фактора
 - C – IX фактора
 - D – II, VII фактора
13. При якій патології щитоподібної залози рівень ТТГ в крові знижений?

*А – дифузний токсичний об

В – гіпотиреоз

С – дифузний нетоксичний зоб

Д – ендемічний зоб

14. Для якої природженої патології нервової системи характерними є атаксія, тремор, спонтанний ністагм у поєднанні з телеангіоектазіями?

*А – синдром Луї-Бар

В – атаксія Фрідрайха

С – хвороба Томсена

Д – факоматози

15. Яка спадкова хвороба нервової системи характеризується пігментними плямами, пухлинами шкіри та розумовою відсталістю?

*А – факоматози

В – синдром Штурге-Вебера

С – псевдогіпертрофічна міопатія Дюшена

Д – ювенільна міопатія Ерба

16. Який спадковий пігментний гепатоз проявляється з перших днів життя?

*А – синдром Кріглера-Найджерс

В – синдром Жильбера

С – транзиторна негемолітична гіпербілірубінемія Люцья-Аріаса

17. Яка природжена вада серця перебігає з ціанозом?

*А – синдром Ебштейна

В – атріовентрикулярна комунікація

С – ізольований стеноз легеневої артерії

Д – коарктація аорти

18. Яке захворювання не відноситься до тубулопатій?

*А – синдром Поттера

В – фосфат-діабет

С – синдром Дебре-де Тоні-Фанконі

Д – спадкова остеодистрофія Олбрайта

19. Яка друга назва синдрому Фанконі?

*А – фосфат-діабет

В – псевдогіпопаратироз

С – нирковий нецукровий діабет

20. Зі спадковим дефіцитом якого фактору пов'язаний розвиток хвороби Віллебранда?

*А – VIII фактору

В – IX фактору

С – XI фактору

Д – V фактору

21. Синдром Луї-Бар відноситься до:

*А – вазопатій

В – тромбоцитопатій

С – коагулопатій

ПЕРЕЛІК ПИТАНЬ ДЛЯ ПРОВЕДЕННЯ КОНТРОЛЬНИХ ЗАНЯТЬ ЯК ФОРМ ПОЧАТКОВОГО КОНТРОЛЮ

1. Який відсоток у структурі захворюваності та смертності дітей припадає на природжені вади розвитку в Україні?
2. Які клініко-каріотипічні особливості синдрому Дауна, Робенсона, Шерешевського-Тернера, Нунан та Поттера?
3. Дайте етіопатогенетичну та клінічну характеристику целиакії.
4. Яка причина розвитку муковісцидозу? Опишіть клініку та діагностику.
5. Що входить до поняття „синдром мальабсорбції”? Яка причина його розвитку?
6. Якими змінами з боку серця характеризується тетрада Фалло? Який прогноз для дітей з цією патологією?
7. Дайте етіопатогенетичну та клініко-діагностичну характеристику природженої гіперплазії наднирників.
8. Яка етіологія, клініка та лікування таласемій?
9. Яка клініка та лікування синдрому Луї-Бар?
10. Яким чином діагностується та лікується природжений гіпотироз?

ПЕРЕЛІК ПИТАНЬ ДЛЯ КІНЦЕВОГО КОНТРОЛЮ ЗНАНЬ

1. Яка етіологія, патогенез, клініка, діагностика та лікування фенілкетонурії?
2. Який діагностичний алгоритм обстежень при порушенні статевої диференціації?
3. Які етіологія, клініка, діагностика та лікування галактоземії?
4. Дайте патогенетичну та клініко-діагностичну характеристику гемофілії.
5. Які захворювання відносяться до тубулопатій?
6. Які найбільш поширені природжені вади розвитку виявляються у дітей від матерів з алкогольною та наркотичною залежністю?
7. Яка клініка, діагностика та лікування атрезії жовчних шляхів?
8. Які природжені вади серця перебігають зі збагаченням малого кола кровообігу? Дайте коротку клініко-інструментальну характеристику кожного з них.
9. Як проводиться медико-генетичне обстеження, диспансерне спостереження та реабілітація дітей з природженими аномаліями хромосом?
10. Яка причина розвитку, клініка та лікування Spina bifida?

РЕГЛАМЕНТ І ФОРМА ПРОВЕДЕННЯ ПІДСУМКОВОГО КОНТРОЛЮ

Підсумковий контроль знань лікарів-курсантів після закінчення циклу тематичного удосконалення „Діагностика і профілактика природжених вад розвитку” – іспит.

ЛІТЕРАТУРА

1. Греф Дж. Педиатрия (Практика). Пер. с англ. М, 1997. – 912 с.
2. Детские болезни. Под ред. Самариной В.Н. Эксмо-Пресс, 2002. – 896 с.
3. Диагностика детских болезней. Чичко М.В., Беларус. – 2002. – 575 с.
4. Запрожан В.Н., Аряев Н.Л., Старец Е.А. Муковисцидоз. – К.:Здоров'я, 2001. – 174 с.
5. Палин Р.А., Дитмар М.Ф. Секреты педиатрии / Пер. с англ. М.: С.-Пб.: - Бином-Невский диалект, 1999.
6. Педиатрия. Пер. с англ./ Под ред. Н.Н.Володина. М.: ГЕОТАР, 1996. – 833 с.
7. Резник Б.Я., Бабий И.Л., Лившиц Л.А. Муковисцидоз у детей и подростков. – Одесса.: Черноморье, 1994. – 144 с.

8. Шабалов Н.П. Детские болезни (в 2-х томах). – Питер, 2002. – 1568 с.

Рецензія

на робочу програму циклу

ТУ „Діагностика і профілактика природжених вад розвитку”,

розроблену на кафедрі педіатрії та неонатології ФПДО

Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького

Робоча програма циклу ТУ „Діагностика і профілактика природжених вад розвитку” складена на підставі програми МОЗ України.

Програма складена з розрахунку 78 годин, з них 16 присвячено лекціям, 36 години – практичним заняттям, 26 години – семінарським заняттям.

Тематика лекцій, практичних та семінарських занять охоплює основні проблеми природжених вад розвитку, зокрема: природжені вади серця та травного тракту, природжені ферментопатії, проблеми хромосомної патології та порушень статевої диференціації, нові погляди на проблеми муковісцидозу, природжених вад невральної трубки, спадкові захворювання крові, диспансерне спостереження та реабілітацію дітей з природженими вадами розвитку та інші.

Програма розроблена методично правильно, враховані потреби лікарів-педіатрів та сімейних лікарів широкої практики щодо питань природженої патології, багато уваги приділяється інформації з огляду на сучасні погляди на цю проблему та методи діагностики і профілактики природжених вад розвитку. Програма може бути рекомендована як робоча для циклу ТУ „Діагностика і профілактика природжених вад розвитку” для педіатрів та сімейних лікарів.

Доктор медичних наук

професор кафедри факультетської та шпитальної педіатрії
Львівського національного медичного університету
імені Данила Галицького

/С.К.Ткаченко/

Рецензія

на робочу програму з циклу ТУ
„Діагностика і профілактика природжених вад розвитку”,
розроблену на кафедрі педіатрії та неонатології ФПДО
Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького

Робоча програма з циклу ТУ „Діагностика і профілактика природжених вад розвитку” складена на підставі програми МОЗ України.

Програма розрахована 78 годин, з них 16 годин - лекційного матеріалу, 36 годин присвячено практичним заняттям, 26 годин – семінарам.

Тематика занять охоплює актуальні проблеми природжених вад розвитку у дітей, а саме питання їх етіопатогенезу та клініки, сучасних підходів до діагностики та диференціальної діагностики, нові погляди на проблему медичної допомоги та реабілітації дітей з природженими патологіями тощо. Багато уваги присвячено такій сучасній проблемі як профілактика природжених вад розвитку. Позитивною стороною програми є напрямок роботи, який скерований на поновлення та поглиблення знань лікарів щодо діагностики, диспансерного спостереження та реабілітації дітей з природженими аномаліями.

Програма розроблена методично правильно та може бути рекомендована як робоча програма для циклу ТУ „Діагностика і профілактика природжених вад розвитку” для педіатрів та сімейних лікарів.

Доктор медичних наук, професор
завідувач кафедри факультетської та шпитальної педіатрії

Львівського національного медичного університету
імені Данила Галицького

/С.Л. Няньковський/