

Министерство здравоохранения Российской Федерации
Федеральное государственное автономное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей»

Кафедра педиатрии и общественного здоровья

АННОТАЦИЯ

к дополнительной профессиональной программе повышения квалификации
по основной специальности 31.08.19 «Педиатрия» и дополнительной специальности
«Диетология»

«ДИЕТОТЕРАПИЯ НАСЛЕДСТВЕННЫХ БОЛЕЗНЕЙ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ»

1. Актуальность программы обусловлена необходимостью освоения врачами амбулаторного и стационарного звена новых знаний и умений в области диетотерапии наследственных болезней обмена веществ (НБО), выявляемых путем расширенного неонатального и селективного скрининга. С 2023 года в Российской Федерации стартовал расширенный неонатальный скрининг на 35 заболеваний, включающий 29 редких нозологий, обусловленных наследственным нарушением метаболизма аминокислот, органических кислот, жирных кислот, нарушением образования цикла мочевины. Задача скрининга – выявлять метаболические нарушения на доклинической стадии и незамедлительно начинать патогенетическое лечение, которым для указанных заболеваний является диетотерапия с использованием специализированных смесей лечебного питания. Большинство из этих заболеваний будут выявляться в России впервые, что требует от врачей повышенной настороженности, определенных знаний и умений для того, чтобы правильно организовать адекватную диетотерапию, назначить новорожденному ребенку специализированный продукт, соответствующий характеру метаболических нарушений. Многие заболевания из группы нарушения обмена веществ имеют высокий риск развития жизнеугрожающих состояний - метаболических кризов, задача врача – предупредить их возникновение, а в случае развившегося криза выбрать правильную тактику лечения, в первую очередь тактику диетотерапии. Очень важны для практического врача навыки диспансерного наблюдения и коррекции специализированной диеты, которая является пожизненным лечением для пациентов с НБО, актуальны вопросы, связанные с выбором продукта и обеспечением ими пациентов. Для овладения указанных навыков необходимы базовые знания об этиопатогенезе и диагностике наследственных метаболических нарушений, основных принципах диетотерапии и оценки нутритивного статуса. Все эти вопросы будут освещены в представленной учебной программе.

Лекторы программы – ведущие российские специалисты в области генетики, диетотерапии и нутрициологии, соавторы утвержденных Минздравом РФ клинических рекомендаций по оказанию медицинской помощи пациентам с различными наследственными нарушениями метаболизма, кодируемых в рубрике МКБ-10 E00-E90, разработчики отечественных специализированных продуктов лечебного питания для НБО, которые уже успешно применяются в практической медицине.

Программа предусматривает освоение практических навыков по расчетам диеты с использованием специализированных продуктов лечебного питания для пациентов с НБО, разбор клинических случаев.

Программа является первым обучающим проектом по освоению практическими врачами знаний, навыков и умений в области диетотерапии наследственных болезней обмена веществ.

2. **Цель реализации программы:** совершенствование и освоение новых профессиональных компетенций в области лечебного питания и патогенетической диетотерапии НБО.
3. **Задачи:**
 1. Совершенствовать знания по вопросам расширенного неонатального скрининга, этиопатогенеза, диагностики и дифференциальной диагностики наследственных болезней обмена веществ, необходимых для правильного выбора тактики диетотерапии:
 - современные методы и этапы неонатального скрининга;
 - необходимость дифференциальной диагностики НБО
 2. Совершенствовать и актуализировать базовые знания по организации лечебного питания детей с НБО на первом году жизни:
 - принципы дифференцированного подхода к сохранению грудного вскармливания и выбору детской смеси детям с НБО;
 3. Обучить основным принципам расчета специализированной диеты в межприступный период и во время метаболического криза у пациентов с конкретными наследственными метаболическими нарушениями, включенными в программу расширенного неонатального скрининга:
 - освоение навыков расчета диетотерапии при наследственных аминокислотопатиях, органических ацидуриях, нарушениях углеводного и жирового обмена, гипераммониемии в межприступный период;
 - организация диетотерапии во время метаболического криза.
 4. Повысить профессиональный уровень и профессиональные компетенции врача по актуальным вопросам обеспечения специализированными продуктами лечебного питания, особенностям диспансерного наблюдения пациентов с НБО различного возраста.
4. **Срок освоения:** 18 часов
5. **Форма обучения:** очная: дистанционный формат обучения в виде изучения видеолекций, а также самостоятельной работы с учебными материалами и рекомендованными источниками информации.
6. **Категория слушателей:** врачи по основной специальности «педиатрия», «лечебное дело», дополнительные специальности «неонатология», «диетологи», «гастроэнтерология», «неврология», «генетика», семейные врачи амбулаторного и стационарного уровней учреждений здравоохранения по дополнительной специальности «диетология»
7. **Форма итоговой аттестации:** тестирование
8. **Планируемые результаты обучения:** совершенствование и освоение профессиональных компетенций в соответствии с трудовыми функциями профессионального стандарта «Специалист по педиатрии», утвержденного приказом Минтруда и соцзащиты России от 25.06.2015 № 400н и проекта профессионального стандарта «Врач-диетолог», а также повышение профессионального уровня в области ведения пациентов с наследственными болезнями обмена веществ.

9. Выдаваемый документ: лицам, успешно освоившим дополнительную профессиональную программу повышения квалификации и успешно прошедшим итоговую аттестацию, выдается удостоверение о повышении квалификации государственного образца.