

## РЕАЛИЗАЦИЯ ОПЕРЕЖАЮЩЕГО ТИПА ОБРАЗОВАТЕЛЬНОГО ПРОЦЕССА В УЧЕБНОЙ ДИСЦИПЛИНЕ ПО ВЫБОРУ «ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ» ПРИ ПОДГОТОВКЕ БУДУЩИХ ВРАЧЕЙ-ПЕДИАТРОВ

Барзунова Т.В.<sup>1</sup>, Съемщикова Ю.П.<sup>1</sup>, Козлов Ю.А.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГБОУ ВО «Иркутский государственный медицинский университет», Иркутск, e-mail: barzunova\_t@mail.ru

Иновационный путь развития общества, рост экономических и социальных реформаций в России требуют внедрения и реализации новых современных технологий в образовательный процесс. Образование представляется как существенная движущая сила экономического, научного, производственного, общекультурного развития общества и его прогресса и на современном этапе трактуется как образование опережающее. Для медицинской практики образовательный процесс имеет особое значение. Высшее медицинское образование должно охватывать самые разные области науки, включая актуальные для современного общества. Особое значение во всем мире имеет проблема орфанных (редких, или «сиротских») заболеваний в связи с их разнообразием, открытием новых нозологий, трудной диагностикой и отсутствием достаточных знаний у врачей. Большинство этих заболеваний дебютирует в детском возрасте. Введенный в 2023 г. расширенный скрининг новорожденных детей на редкие заболевания также предполагает наличие знаний у врача-педиатра. В связи с этим чрезвычайно важным при подготовке будущих врачей-педиатров является преподавание в учебном процессе по специальности 31.05.02 Педиатрия учебной дисциплины по выбору «Орфанные заболевания» с помощью различных моделей обучения, способствующих реализации концепции опережающего образования.

Ключевые слова: опережающее образование, орфанные заболевания, компетенция, компетентностный подход, качество подготовки, вариативная часть образовательной программы.

## IMPLEMENTATION OF THE ADVANCED TYPE OF EDUCATIONAL PROCESS IN THE EDUCATIONAL DISCIPLINE OF THE CHOICE "ORPHAN DISEASES" IN THE TRAINING OF FUTURE PEDIATRICS

Barzunova T.V.<sup>1</sup>, Semshchikova Yu.P.<sup>1</sup>, Kozlov Yu.A.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Irkutsk State Medical University, Irkutsk, e-mail: barzunova\_t@mail.ru

The innovative way of development of society, the growth of economic and social reforms in Russia require the introduction and implementation of new modern technologies in the educational process. Education is presented as a significant driving force of the economic, scientific, industrial, general cultural development of society and its progress, and at the present stage is interpreted as a leading education. For medical practice, the educational process is of particular importance. Higher medical education should cover a variety of fields of science, including those relevant to modern society. Of particular importance throughout the world is the problem of orphan (rare, or «orphan») diseases due to their diversity, the discovery of new nosologies, difficult diagnosis and lack of sufficient knowledge among doctors. Most of these diseases debut in childhood. Introduced in 2023, expanded screening of newborns for rare diseases also requires the knowledge of a pediatrician. In this regard, it is extremely important in the training of future pediatricians to teach in the educational process in the specialty 31.05.02 «pediatrics» the academic discipline of choice «Orphan diseases», using various training models that contribute to the implementation of the concept of advanced education.

Keywords: advanced education, orphan diseases, competence, competence-based approach, quality of training, variable part of the educational program.

В решении проблем современной медицины немаловажная роль отводится образовательному процессу в высшей школе. Образование «призвано готовить к жизни в том обществе, которое будет существовать в России завтра и даже послезавтра. Оно должно учить решать те проблемы, которые еще только возникают сегодня...» [1]. Вместе с тем качество оказания медицинской помощи населению неразрывно связано с качеством подготовки врача, уровнем его компетенций и знаний. Особое значение имеют те заболевания, которые трудны

для диагностики. Согласно статистике, не менее 5% населения в России имеют наследственные или врожденные болезни, проявляющиеся как в детском, так и во взрослом возрасте, принадлежащие к орфанным. Большинство из них являются тяжелыми и инвалидизирующими, нарушают качество жизни детей и их социальную адаптацию [2]. Сегодня известно более 7000 таких заболеваний (часто генетического происхождения). Как правило, эти болезни хронические, инвалидизирующие, опасные для жизни. Манифестация почти 70% редких заболеваний начинается в младенчестве и детстве [3].

Правовой статус и формулировка орфанных заболеваний в Российской Федерации консолидированы в Федеральном законе «Об основах охраны здоровья граждан Российской Федерации» от 21.11.2011 № 323-ФЗ, ст. 44 (ред. от 02.07.2021): «Редкими (орфанными) заболеваниями являются заболевания, которые имеют распространенность не более 10 случаев на 100 тысяч населения». Перечень орфанных заболеваний формируется федеральным органом исполнительной власти, их полный список размещен на сайте Министерства здравоохранения РФ.

Орфанные заболевания на уровне диагностирования представляют сложности даже для опытного врача, потому как многообразие клинических проявлений, мультисистемный характер поражений, прогрессирование, течение под маской других заболеваний вкупе с отсутствием настороженности или знаний порождают препятствия в определении и распознавании в ранние сроки, дифференциальной диагностике и диагностике в целом. Сложности в дифференциальной диагностике требуют комплексного клинического обследования детей с участием различных медицинских специалистов узкого профиля.

Основные проблемы, с которыми сталкиваются пациенты, страдающие редкими заболеваниями, и врачи, оказывающие им доступную, своевременную, безопасную и эффективную медицинскую помощь, связаны с недостатком качественной и доступной информации о порядке получения медицинской помощи пациентами с редкими заболеваниями, ограниченными возможностями точной и быстрой диагностики на уровне первичного звена и в стационарном сегменте [4].

В связи с этим современное высшее медицинское образование должно быть нацелено на инновационную деятельность, ориентироваться на концепцию опережающего образования и повышение качества преподавания, побуждение у студентов устойчивого интереса к профессиональной деятельности. Идея опережающего образования трансформируется от общефилософских представлений в область конкретной педагогической деятельности в трудах ученых (Е.В. Бондаревская, К.К. Колин, А.И. Субетто, А.Д. Урсул, А. М. Новиков, И.Ф. Исаев) и находит воплощение в новых стандартах, через активизацию актуальных технологий и методов обучения [5].

Цель исследования: представить реализацию опережающего типа образовательного процесса на примере учебной дисциплины по выбору «Орфанные болезни» на кафедре педиатрии и детской хирургии дополнительного профессионального образования Иркутского государственного медицинского университета.

### **Материал и методы исследования**

Объектом исследования являются: рабочая программа учебной дисциплины «Орфанные заболевания», относящейся к дисциплине по выбору вариативной части Блока 1 «Дисциплины (модули)», учебный процесс и его методы, компетенции, актуальные вопросы и проблемы современной медицины.

### **Результаты исследования и их обсуждение**

Глобальные проблемы здоровья населения детского возраста во всем мире являются приоритетными, а вопросы, трудности, сложности обсуждаются международными медицинскими сообществами, профессиональными медицинскими организациями, медицинскими ассоциациями, альянсами на государственном уровне. Особое значение для их решения отводится образовательным технологиям.

Развитие высшего образования в значительной мере реализуется путем координации инновационной деятельности. Инновационная деятельность заключается в подготовке, создании, разработке, реализации, проработке, продвижении, освоении и использовании разноплановых нововведений в системе преподавания. Инновационное развитие образования ориентировано на подготовку специалистов с профессиональными умениями и навыками, которые позволят им работать в тех областях знания и компетенций, которые еще только появятся к моменту их выпуска [6].

Высшее медицинское образование ориентируется на концепцию опережающего образования, направленную на повышение качества преподавания, интегрированное освоение компетенций студентами, формирование у них мотивации к обучению, побуждение интереса к их профессиональной деятельности, становление цивилизованной личности как специалиста. Медицинская образовательная организация готовит высококвалифицированных выпускников, они должны применять знания, умения в практической деятельности самостоятельно и в процессе профессиональной деятельности приобретать новые. Следовательно, будущие высококвалифицированные специалисты в области медицины должны уметь решать поставленные сложные задачи, создавать и развивать новые технологии, ориентированные на поддержание здоровья населения, иметь способности к непрерывному саморазвитию, самообразованию, самосовершенствованию в высокотехнологичном обществе и конкурентном мире.

По отношению к личности процесс опережающего образования основывается на реализации принципа саморазвития личности, который предполагает сформированность у личности не только знаний и умений, но и определенных необходимых качеств, позволяющих мобильно осваивать любое новое содержание, технологии деятельности, подходы, методы, актуальные и новые предметные сферы и специальности [7].

Характерными чертами опережающей модели образования являются: глобализация, непрерывность, личностная направленность, увеличение разнообразия образовательных стандартов и специальностей, использование различных моделей очного и дистанционного обучения [8]. Опережающее образование в будущем позволяет специалисту в области медицины безотлагательно отвечать на потребности изменяющегося общества, владеть информационными технологиями, обладать социальной активностью, значительной мобильностью, способностью к непрерывному самообразованию для решения диагностических, лечебных, профилактических и организационно-управленческих задач.

Стратегия опережающего обучения имеет следующие характеристики: повышенные требования к уровню предварительной подготовки обучаемых; опережающий характер содержания обучения; инновационность реализуемых образовательных технологий; элитность научно-педагогических школ; развитие стратегического партнерства учебных заведений с научно-исследовательскими и образовательными организациями [6].

Для осуществления опережающего образования необходимы разработки образовательных стандартов всех уровней, в основе которых должен быть единый методологический подход к формированию ядра фундаментальных и сквозных для всей системы знаний [8].

В настоящее время для реализации опережающего образования реализуется федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования – специалитет по специальности 31.05.02 Педиатрия, утвержденный приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 12 августа 2020 года № 965, в котором изложены основные положения, принципы формирования основополагающих сквозных, глубоких, новых познаний, с прогнозированием планов на будущее. Профессиональные компетенции определяются организацией самостоятельно на основе профессиональных стандартов, соответствующих профессиональной деятельности выпускников (при наличии) [9]. Индикаторы достижения компетенций определяют, уточняют и объясняют формулировку компетенции в виде конкретных действий, они тоже устанавливаются вузом самостоятельно. При разработке и реализации программы специалитета организация ориентируется на конкретный вид (виды) профессиональной деятельности, к которому (которым) готовится студент, исходя из потребностей рынка труда, научно-исследовательских и материально-

технических ресурсов организации и требований к результатам освоения образовательной программы [9].

Таким образом, действительная система организации обучения является условием развития и совершенствования опережающего образования.

Структура программы специалитета включает обязательную часть (базовую) и часть, формируемую участниками образовательных отношений (вариативную). Это обеспечивает возможность реализации программ специалитета, имеющих различную направленность (профиль) образования, в рамках одной специальности [9].

Вариативная часть предоставляет возможность эффективно реагировать на требования и потребности работодателя как потребителя образовательных услуг вуза и как заказчика этих же услуг с учетом направленности подготовки конкурентоспособного специалиста, востребованного на рынке труда.

Поскольку проблема орфанных заболеваний глобальная и имеет особую социальную значимость, в 2015 г. на кафедре педиатрии Иркутского государственного медицинского университета в условиях введения федерального образовательного стандарта высшего образования была разработана, сформирована, утверждена рабочая программа учебной дисциплины «Орфанные заболевания», относящаяся к дисциплине по выбору вариативной части Блока 1 «Дисциплины (модули)». На данный момент и в ближайшей перспективе изучение дисциплины реализуется на педиатрическом факультете вуза со студентами 5-го курса в 9-м семестре по специальности 31.05.02 Педиатрия. Опыт ее осуществления – 7 лет.

Отличительными чертами программы учебной дисциплины по выбору «Орфанные заболевания» являются компетентный подход, опережающее качество медицинской подготовки обучающихся и междисциплинарное интегрирование.

На уровне структуры рабочая программа состоит из двух разделов трудоемкостью 3 зачетные единицы, что составляет 108 академических часов.

Первый раздел подробно и детально рассматривает вопросы по направлению видов, объема, порядка предоставления медицинской помощи детям с редкими заболеваниями, семиотику наследственных болезней, синдромологический подход к диагностике. Студентами изучаются понятия орфанных заболеваний, статистические данные, основные необходимые новые нормативные документы, принимаемые органами исполнительной власти: государственные программы на федеральном и региональном уровнях, распоряжения, постановления, приказы Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Во втором разделе рабочей программы, с учетом частоты встречаемости малораспространенных болезней, студентами осваиваются знания по этиологии, патогенезу,

клиническим проявлениям, принципам диагностики, изучаются новейшие достижения, разработки в таргетной терапии у детей с учетом отечественного и зарубежного опыта.

В контексте овладения дисциплиной будущий квалифицированный выпускник при более полном, глубоком познании отдельного, сложного аспекта приобретает общие целостные знания, а в последующем лучше ориентируется в сложной ситуации, что позволяет адекватно оценить состояние больного ребенка, оказать необходимое консультирование, разработать оптимальную маршрутизацию.

При проведении клинических практических занятий учебной дисциплины по выбору «Орфанные заболевания» повышенное внимание в аудиторное время отводится решению клинических ситуационных задач по диагностике, лечению орфанных заболеваний, написанию глоссария, созданию и заполнению дифференциально-диагностических таблиц, графологических структур, выполнению тестового контроля. Использование интерактивных методов в обучении (таких как метод коллективного анализа (кейс-метода), деловая игра) способствует лучшему пониманию и осмыслению реальных профессиональных обстоятельств при орфанных заболеваниях у детей, стимулирует, концентрирует полученные знания для применения в решении профессиональных задач в будущем.

Дискуссия и разбор клинических случаев с интерпретацией новых диагностических исследований и медикаментозного лечения у больного ребенка с установленным орфанным заболеванием содействуют систематизации информации и закреплению студентами теоретических знаний.

В общей сложности процесс обучения посредством многократного повторения необходимых профессиональных навыков практической подготовки в традиционном формате, а именно курации больного ребенка с орфанным заболеванием с последующим написанием истории болезни или ее фрагмента, соответствует компетентностному подходу.

Внеаудиторная самостоятельная работа позволяет выполнять информационный поиск, делать выборку, анализировать события, современную действительную информацию о редких болезнях с помощью информационных и образовательных ресурсов: электронных учебников, медицинских сайтов, клинических рекомендаций Министерства здравоохранения Российской Федерации. Во внеаудиторное время обучающиеся занимаются подготовкой презентации клинического случая по редкой нозологической форме в соответствии с предоставленной медицинской документацией, что позволяет анализировать конкретные истории болезни, выяснять причины возникновения или несвоевременного выявления заболевания.

Для оценки уровня усвоения учебной дисциплины используется балльно-рейтинговая система контроля, где оцениваются все виды деятельности студента, следовательно,

выполняемые задания и ответы на вопросы ориентированы на формирование профессионально важных качеств будущего специалиста.

Использование частично дистанционного формата в учебном процессе в условиях коронавирусной инфекции COVID-19 в режиме онлайн-видео-вебинаров, видеоконференций, видеосеминаров по орфанным заболеваниям формирует у будущих врачей-педиатров достаточное понимание актуальности современных как медицинских, так и социальных проблем, связанных с редкими болезнями.

Для обеспечения повышения качества преподаваемой дисциплины «Орфанные заболевания», эффективного обучения и подготовки студентов профессорско-преподавательский состав кафедры совершенствует учебно-методические материалы, пересматривает, вносит дополнения с учетом динамических подходов в диагностике и лечении редких заболеваний, поскольку подготовка будущих врачей-педиатров первичного звена здравоохранения в части знаний о выявлении, диагностике и лечении орфанных заболеваний остается на сегодняшний день актуальной проблемой [10].

Преподаватели кафедры педиатрии совместно с практикующими врачами ГБУЗ Иркутская государственная областная детская клиническая больница и Иркутской государственной медицинской академии постдипломного образования – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России провели большое исследование по проблеме орфанных заболеваний в Иркутской области, аккумулировали клинические случаи, на основе чего в 2021 г. региональным издательством издана монография «Редкие болезни и синдромы у детей Восточной Сибири». Авторами дано краткое описание каждого выявленного редкого синдрома: частота встречаемости в популяции, причины возникновения, клинико-лабораторные проявления, основные принципы лечения. Издание выделяется в первую очередь собственным иллюстративным материалом, что интересно для врачей-педиатров и узких специалистов, генетиков, организаторов здравоохранения и студентов педиатрического и лечебного факультетов университета.

Кроме того, Иркутская государственная областная детская больница как клиническая база медицинского университета и кафедры педиатрии и детской хирургии дополнительного профессионального образования представляет собой основную площадку медицинских новаций в плане диагностики и лечения орфанных заболеваний, на которых строится медицина будущего.

Благодаря этому организованному образовательному процессу с 2017 г. и до настоящего времени проводится подготовка по дисциплине «Орфанные заболевания» от 4 до 6 групп студентов педиатрического факультета. Общее число групп на факультете – 9–10 (в зависимости от года обучения). Систематический контроль знаний студентов на практических

занятиях при использовании разработанного фонда оценочных средств позволяет оценивать качество результатов обучения по дисциплине и уровень сформированности компетенций в рамках освоения программы. Согласно анализу результатов заключительного тестирования, средний балл составил 90%. Закономерно, что у студентов, не прошедших данный цикла обучения, уровень знаний был крайне низким, даже у выпускников, поскольку изучение этого вида заболеваний на смежных дисциплинах не проводится.

Однако введенный с 2023 г. обязательный расширенный скрининг всех новорожденных на 36 наследственных заболеваний, соответствующий мировому уровню, требует соответствующей подготовки выпускника. Это необходимо для выполнения утвержденных трудовых функций выпускника согласно профессиональному стандарту «врач-педиатр участковый».

Внедрение, реализация таких новых учебных программ на примере рабочей программы учебной дисциплины по выбору «Орфанные заболевания» с выбором разных форм организации учебной деятельности содействуют дифференцированной подготовке специалистов, повышают осведомленность с точки зрения «орфанной настороженности» в будущей практической профессиональной деятельности. Применение активных и интерактивных методов обучения в преподавании дисциплины способствует реализации компетентностного подхода в преподавании, качественной подготовке специалистов медицинского профиля.

Таким способом обеспечивается основная цель учебного процесса, достигаются высокие результаты соответствующего уровня образованности будущего врача-педиатра в контексте опережающего образования в медицинском вузе. Реализация в образовательном процессе активных и интерактивных образовательных технологий, практическая и научно-исследовательская деятельность студентов в медицинских организациях, использование моделей очного, дистанционного обучения способствуют внедрению концепции опережающего образования в систему медицинской подготовки кадров.

К сожалению, врачи общей практики и педиатры недостаточно хорошо осведомлены о клинических проявлениях большинства орфанных болезней, отмечают недостаток знаний, сложности и проблемы в распознавании и их диагностировании. В части случаев подтвердить заболевание не представляется возможным в связи с удаленностью от крупных федеральных центров [2], тогда как врачи всех специальностей могут встречаться с орфанными заболеваниями в своей ежедневной практической деятельности.

По этим причинам будущему врачу, обучающемуся в медицинском вузе, или работающему в практическом здравоохранении педиатру полагается иметь четкое представление, информированность в этиологии, патогенезе, клинических проявлениях орфанных заболеваний. Врачи должны знать ключевые комбинации симптомов, при наличии

которых стоит насторожиться и отправить пациента к определенному специалисту [11]. Обеспечение, организация, осуществление медицинской помощи детям с использованием новейших медицинских технологий при лечении редких заболеваний предъявляют высокие требования ко всем медицинским врачевным специальностям не только педиатрического профиля, но и лечебного. Медицинская помощь таким пациентам требует значительной фундаментальной системы знаний, ответственности, критического мышления и квалифицированности для решения сложных профессиональных задач. Успех образования обусловлен многими факторами, среди которых наиболее важны вопросы, связанные с содержанием учебного курса, методологией обучения, методами, развивающими мыслительную деятельность студентов, проектированием, генерированием идей [12].

### **Заключение**

Таким образом, качество подготовки врачей-педиатров в медицинском вузе должно соответствовать всем требованиям стратегии развития медицинской помощи детям.

Вариативная часть основной образовательной программы совершенствует качество подготовки медицинских кадров, решает задачи интегрированного непрерывного медицинского образования и таким способом содействует рациональной организации помощи детям с редкими заболеваниями.

Однако в настоящее время крайне важным является внедрение дисциплины «Орфанные заболевания» в образовательные стандарты высшего образования как базовой дисциплины по всем медицинским специальностям, а также для последипломного образования врачей.

### **Список литературы**

1. Гладкая И.В. Становление понятия «профессиональная компетентность» в теории профессионального образования // Человек и образование. 2011. № 2 (27). С. 130-134.
2. Атлас редких болезней. 2-е издание, исправленное и дополненное. М.: Общество с ограниченной ответственностью Издательство «Педиатр», 2016. 420 с.
3. Орфанная настороженность при диспансеризации детей // Педиатрическая фармакология. 2021. Т. 18. № 2. С. 156-157.
4. Куцев С.И. Путь пациента с редким диагнозом: нормативные документы и организация лечебно-диагностического процесса при орфанном заболевании в Российской Федерации // Нервно-мышечные болезни. 2017. Т. 7. № 4. С. 61-63.
5. Мельникова Л.А., Борисова Л.Н. Рефлективные технологии как компонент медицинского образования опережающего типа // Развитие потенциала социально-гуманитарных наук в формировании soft skills медицинских кадров юга России: межвузовская

научно-практическая конференция в рамках НОМК «Южный». (Ростов-на-Дону, 27 февраля 2020 года). Ростов н/Д.: Издательство Ростовский государственный медицинский университет, 2020. С. 43-49.

6. Рачковская Н. А., Хомутова Е.Б. Реализация концепции опережающего образования в вузе и системе повышения квалификации // Прикладная психология: современное состояние, эффективность исследований, перспективы развития: сборник материалов Международной научно-практической конференции XII Левитовские чтения. (Москва, 19–20 апреля 2017 года). М.: Московский государственный областной университет, 2017. С. 95-98.

7. Абрамян Г.В. Опережающее образование педагога и проблемы его информатизации // Человек и образование. 2005. № 2. С. 16-19.

8. Гапонюк П.Н. Развитие современного образования как модели опережающего типа // Инновационные проекты и программы в образовании. 2012. № 4. С. 3-7.

9. Приказ Министерства науки и высшего образования РФ от 12 августа 2020 г. N 965 «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования - специалитет по специальности 31.05.02 Педиатрия» (с изменениями и дополнениями от 26.10.2020г.) [Электронный ресурс]. URL: [https://fgosvo.ru/uploadfiles/FGOS%20VO%203++/Spec/31.05.02\\_C\\_3\\_14092020.pdf](https://fgosvo.ru/uploadfiles/FGOS%20VO%203++/Spec/31.05.02_C_3_14092020.pdf). (дата обращения: 16.01.2023).

10. Мартынович Н.Н., Барзунова Т.В., Съемщикова Ю.П. Опыт практической подготовки будущих врачей-педиатров по учебной дисциплине по выбору "Орфанные заболевания"// Тихоокеанский медицинский журнал. 2020. № 1 (79). С. 85-87.

11. Вшакмадзе Н.Д., Захарова Е.Ю. Орфанные болезни // Практика педиатра. 2020. № 2. С. 11-14.

12. Цатурян А.М., Минасян С.М. Психолого-педагогические аспекты опережающего обучения // Cross - Cultural Studies: Education and Science. 2021. Т. 6. № 1. С. 95-102.