

|  |  |
| --- | --- |
| Принято решением Ученого советаот «\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ 20 \_\_\_г.,протокол № \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ | УТВЕРЖДАЮДиректор, академик Дедов И.И.от «\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ 20 \_\_\_г. |
| СОГЛАСОВАНОДиректор ИВиДПО, Пигарова ЕА.от «\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ 20 \_\_\_г. |

**Дополнительная профессиональная программа**

**(повышения квалификации)**

«**Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей**»

36 часов

Авторы-составители:

к.м.н., доцент Нагаева Е.В.,

к.м.н., доцент Ширяева Т.Ю.,

к.м.н., доцент Панкратова М.С.

Москва

2016

*Всего часов –* **аудиторных 30часов.**

*из них: лекций –7* **час.**

 *практических занятий – 15,5* **час,семинаров- 7,5 часов.**

*Самостоятельная работа – 6 часов*

*Форма обучения:* ***очная,*****очно-заочная**

*Режим занятий:* **6 часов в день**

*Отчетность:* **экзамен**

ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

 Дополнительная профессиональная образовательная программаповышения квалификации врачей детских эндокринологов, эндокринологов, врачей общей практики, педиатров, терапевтов «Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей» разработана сотрудниками ФГБУ «Эндокринологический научный центр» МЗ РФ в соответствии с Приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 1 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам», Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 3 августа 2012 г. N 66н «Об утверждении порядка и сроков совершенствования медицинскими работниками и фармацевтическими работниками профессиональных знаний и навыков путем обучения по дополнительным профессиональным образовательным программам в образовательных и научных организациях».

 Дополнительная профессиональная образовательная программа повышения квалификации врачей «Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей**»** является учебно-методическим нормативным документом, регламентирующим содержание, организационно-методические формы и трудоемкость обучения.

**Актуальность программы** **«Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей»**

 Согласно популяционным данным, около 3% детского населения Российской Федерации страдают низкорослостью. Дифференциальная диагностика и лечение различных форм задержки роста у детей является одним из приоритетных направлений в области детской эндокринологии. Использование препаратов рекомбинантного гормона роста является высокоэффективным методом лечения и позволяет достигнуть социальной приемлемого роста у детей с дефицитом гормона роста (СТГ-дефицитом). В последние годы стремительно расширяются познания в области этиологии, патогенеза и молекулярно-генетической диагностики, что позволяет совершенствовать тактику ведения различных форм низкорослости у детей. Понимание физиологической роли соматотропина, регуляции процессов роста, а также исследование ряда генов, ответственных за его секрецию, привели к открытию ряда моногенных форм СТГ-дефицита, которые имеют особую клиническую картину и требуют молекулярно-генетической диагностики. Отдельное значение приобретают синдромальные формы низкорослости, когда задержка роста не является единственным проявлением заболевания. Такие формы требуют дополнительного внимания врачей, так как часто имеют прогрессирующее течение заболевания. Программа включает методы дифференциальной диагностики различных форм низкорослости у детей, отдельное внимание уделяется лечению задержки роста.

**Целью дополнительной профессиональной образовательной программы «Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей»** является совершенствование теоретических знаний и практических навыков в области диагностики и лечения низкорослости у детей, необходимых для профессиональной деятельности, и повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации.

**Структура дополнительной профессиональной образовательной программы** повышения квалификации врачей по теме«Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей»состоит из требований к результатам освоения программы, требований к итоговой аттестации, учебно-тематического плана, календарного учебного графика, содержания программы, условий обеспечения реализации программы: учебно-методического, материально-технического.

Содержание программы охватывает весь объем теоретических знаний и практических навыков, необходимых врачу для проведения самостоятельной диагностической и лечебной работы с детьми и подростками, имеющими задержку роста.

В программу включены планируемые результаты обучения. Планируемые результаты обучения направлены на совершенствование профессиональных компетенций врача, его профессиональных знаний, умений, навыков.

Содержание рабочих программ дисциплин (модулей) представлено как систематизированный перечень наименований тем, элементов и других структурных единиц модулям программы.

В структуру дополнительной профессиональной образовательной программы повышения квалификации врачей по теме «Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей» включен перечень основной и дополнительной литературы, законодательных и нормативно-правовых документов.

Учебный план определяет состав изучаемых дисциплин с указанием их объема, устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, практические занятия и др.).

В процессе обучения врача (ПК) обязательным является определение базисных занятий, умений и навыков слушателей перед началом обучения (входной контроль). Текущий контроль знаний осуществляется в процессе изучения учебной темы. По окончании изучения каждого модуля проводится промежуточный (рубежный) контроль. При этом могут использоваться различные формы контроля: решение ситуационных задач, тестовый контроль, защита квалификационных работ и др.

**Организационно-педагогические условия реализации программы.**

Условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации по теме «Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей» включают:

* учебно-методическую документацию и материалы по всем разделам (модулям) специальности;
* учебно-методическую литературу для внеаудиторной работы обучающихся;
* материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки:
	+ - учебные аудитории, оснащенные материалами и оборудованием для проведения учебного процесса;
		- клиническую базу.
* кадровое обеспечение реализации программы соответствует требованиям штатного расписания кафедры;

ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

**Требования к квалификации:** высшее образование - специалист по одной из специальностей: «Педиатрия» или «Лечебное дело», наличие действующего сертификата по одной из специальностей «Эндокринология», «Детская эндокринология», «Общая врачебная практика», «Педиатрия», «Терапия».

**Характеристика профессиональных компетенций, подлежащих совершенствованию в результате освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме «**Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей**».**

У обучающегося совершенствуются следующие общепрофессиональные компетенции (далее - ОПК):

* способность и готовность использовать нормативную документацию, принятую в сфере охраны здоровья (законодательство Российской Федерации, технические регламенты, международные и национальные стандарты, приказы, рекомендации, международную систему единиц (далее - СИ), действующие международные классификации), а также документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций (ОПК-1);
* способность и готовность формировать у пациентов и членов их семей мотивацию, направленную на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ОПК-2).

У обучающегося совершенствуются следующие профессиональные компетенции (далее - ПК):

***в диагностической деятельности:***

* способность и готовность к постановке диагноза на основании методик, принятых в медицинской практике у детей с низкорослостью (ПК-1);
* способность и готовность анализировать закономерности процессов роста, физического и полового развития в норме и при различных формах задержки роста у детей, использовать знания патофизиологических основ регуляции процессов роста, в том числе при синдромах, ассоциированных с низкорослостью, основные методики клинического, лабораторного и инструментального, а также молекулярно-генетического обследования для своевременной диагностики различных форм низкорослости (ПК-2);
* способность и готовность выявлять у пациентов основные патологические симптомы характерные для различных форм задержки роста у детей, используя знания основ клинических и медико-генетических дисциплин. Учитывать закономерности течения патологического процесса. Использовать алгоритм постановки диагноза и его рубрификации (основного, сопутствующего, осложнений) с учетом Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) (ПК-3)

 ***в лечебной деятельности:***

* способность и готовность придерживаться алгоритмов диагностики, принятых в медицинской практике у больных с задержкой роста (ПК-4);
* способность и готовность назначать пациентам адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии; (ПК-5); в реабилитационной деятельности;
* способность и готовность применять различные реабилитационные мероприятия (социальные, психологические) при прогрессирующих формах заболевания (ПК-6);
* способность и готовность давать рекомендации по выбору оптимального режима и методик в период реабилитации больных с задержкой роста (ПК-7);

Перечень знаний, умений

По окончании обучения врач-специалист должен знать:

* регуляцию процессов роста и
* методы обследования и лечения пациентов с низкорослостью:
* анализ предрасположенности, составление родословной;
* комплекс обследования пациентов при подозрении на СТГ-дефицит (антропометрия, биохимический и гормональный анализ крови, проведение СТГ-стимуляционных проб, определение костного возраста, магнитно-резонансная томография головного мозга);
* комплекс обследования пациентов при подозрении на синдромальные формы низкорослости (консультации необходимых специалистов - генетика, офтальмолога, сурдолога, гинеколога), молекулярно-генетическое исследование;
* комплекс лабораторных исследований для дифференциальной диагностики различных форм низкорослости у детей;
* современные виды фармакологического лечения различных форм низкорослости у детей, а также основ реабилитации

По окончании обучения врач-специалист должен уметь:

* назначить необходимый комплекс обследования детей с низкорослостью и интерпретировать результаты обследования, выбирать оптимальные подходы к лечению;
* провести отбор пациентов, нуждающихся в проведении молекулярно-генетического исследования;
* провести отбор пациентов, нуждающихся в профилактике и динамическом наблюдении.
* назначить и интерпретировать результаты различных методов исследования:
	+ проведение СТГ-стимуляционных проб;
	+ определение костного возраста;
	+ магнитно-резонанасная томография головного мозга;
	+ молекулярно-генетического исследования;
	+ оценка родословной.
* оценить результаты клинического, лабораторного (в том числе СТГ-стимуляционных проб), инструментального и молекулярно-генетического обследования у детей с низкорослостью.

По окончании обучения врач-специалист должен владеть:

* навыками первичного консультирования по поводу выявления пациентов с низкорослостью;
* навыками консультирования по диагностике и дифференциальной диагностике различных форм низкорослости;
* навыками консультирования пациентов с синдромальными формами низкорослости для своевременного выявления сопутствующих состояний;
* навыками назначения медикаментозной терапии и проведения консультирования в процессе применения медикаментозного лечения (коррекция побочных эффектов, динамическое наблюдение, дополнительное консультирование по режиму использования лекарственных средств)
* навыками оценки риска развития заболевания у родственников в семьях больных.
1. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей по теме «Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей» проводится в форме экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-специалиста в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренном учебным планом дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме «Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей».

Лица, освоившие программу дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме «Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей» и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ о дополнительном профессиональном образовании - удостоверение о повышении квалификации (при изучении данной программы ПК как модуля сертификационного цикла, после завершения полного курса повышения квалификации (суммарно 144 часов и более) может выдаваться сертификат).

Лицам, не прошедшим итоговой аттестации или получившим на итоговой аттестации неудовлетворительные результаты, а также лицам, освоившим часть дополнительной профессиональной программы и (или) отчисленным из ФГБУ «Эндокринологический научный центр» Минздрава России, выдается справка об обучении или о периоде обучения.

**УЧЕБНЫЙ ПЛАН**

**ДОПОЛНИТЕЛЬНОЙ ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ**

**«Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей»**

**Категория обучающихся:** врачи детские эндокринологи, врачи эндокринологи, врачи педиатры, врачи общей (семейной) врачебной практики, врачи терапевты.

**Срок обучения:** 36 часов (1 неделя)

**Режим занятий:** 6 академических часов в день

**Форма обучения**: **очная с отрывом от работы** (или дистанционно-очная)

**Распределение часов по модулям (курсам)**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| № | Наименование разделов дисциплин и тем | Всегочасов | в том числе |
| лекции | практические занятия | семинары | самостоятельная работа |
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |  |
| **1.** | Оценка физического развития у детей (антропометрия, ауксология, оценка полового развития). Классификация, этиология и патогенез нарушений роста у детей. | *7* | *2* | *2,5* | *1,5* | *1* |
| 2 | СТГ-дефицит у детей (врожденный и приобретенный): основные принципы диагностики и тактики ведения. | *6,5* | *1* | *2,5* | *1,5* | *1,5* |
| 3 | Синдромальная низкорослость у детей: основные принципы диагностики и тактики ведения. Задержка роста у детей с внутриутробной задержкой роста (ЗВУР) и хронической почечной недостаточностью (тактика врача). | *6,5* | *1* | *2,5* | *1,5* | *1,5* |
| 4 | Дифференциальная диагностика нарушений роста у детей. Современные возможности молекулярно-генетической диагностики различных форм низкорослости. | *6,5* | *1,5* | *2,5* | *1,5* | *1* |
| 5 | Терапия гормоном роста в детском возрасте (современные принципы, оценка эффективности и безопасности терапии гормоном роста у детей). | *6,5* | *1,5* | *2,5* | *1,5* | *1* |
|  | Итоговый контроль | *3* |  | *3* |  |  |
| **0** | **ИТОГО** | ***36*** | ***7*** | ***15,5*** | ***7,5*** | ***6*** |

1. КАЛЕНДАРНЫЙ УЧЕБНЫЙ ГРАФИК

Планируется проведение обучения в соответствии с учебно-производственным планом обучения специалистов здравоохранения по программам дополнительного профессионального образования, утвержденном в ФГБУ «Эндокринологический научный центр» Минздрава России.

1. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

**Основная литература:**

1. Дедов И.И., Петеркова В.А. Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Издательский дом "Практика", Издательство "Верди", Москва, 448 с. 2014.
2. Богова Е.А., Емельянов А.О., Зильберман Л.И., Калинченко Н.Ю., Карева М.А., Колодкина А.А., Куликова К.С., Кураева Т.Л., Меликян М.А., Нагаева Е.В., Окороков П.Л., Орлова Е.М., Титович Е.В., Тюльпаков А.Н., Стребкова Н.А., Ширяева Т.Ю., Чикулаева О.А. Детская эндокринология. Атлас. Издательская группа ГЭОТАР-Медиа, Москва, 240 с. 2016.
3. Дедов И.И., Петеркова В.А., Семичева Т.В., Кураева Т.Л., Фофанова О.В., Ширяева Т.Ю., Нагаева Е.В., Волеводз Н.Н., Щербачева Л.Н., Максимова В.П., Безлепкина О.Б., Стребкова Н.А., Витебская А.В., Титович Е.В., Александрова И.И., Карева М.А., Андрианова Е.А., Мазеркина Н.А., Ремизов О.В., Емельянов А.О. и др. Руководство по детской эндокринологии. Москва, Издательство: Универсум Паблишинг, Москва, 600 с. 2006.

**Дополнительная литература:**

1. Нагаева Е.В. Гормон роста - 20 лет применения. Проблемы эндокринологии. 2011. Т. 57. № 1. С. 71-79.
2. Воронцова М.В., Панкратова М.С. Молекулярно-генетические исследования при идиопатической низкорослости. Проблемы эндокринологии. 2012. Т. 58. № 1. С. 45-53.
3. Шандин А.Н., Нагаева Е.В., Петеркова В.А., Дедов И.И. эффеквтиность и безопасность применения рекомбинантного гормона роста у детей с идиопатической низкорослостью. Проблемы эндокринологии. 2010. Т. 56. № 6. С. 14-23
4. Нагаева Е.В., Ширяева Т.Ю. "Внутриутробное программирование" гормонально-метаболических процессов и синдром задержки внутриутробного развития. Проблемы эндокринологии. 2010. Т. 56. № 6. С. 32-40.
5. Петеркова В.А., Нагаева Е.В. Опыт применения гормона роста при различных вариантах низкорослости у детей. Вопросы современной педиатрии. 2009. Т. 8. № 2. С. 86-93.

**Программное обеспечение:**

1. Презентации в PowerPoint по темам, включенным в учебный план.
2. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

**Помещения:**

1. Аудитория№1
2. Аудитория №2
3. Отделение тиреоидологии, репродуктивного и соматического развития Института детской эндокринологии

**Технические средства:**

1. Персональные компьютеры с выходом в Интернет
2. Негатоскоп
3. Мультимедиа, ноутбук.
4. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

Итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме «Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей» проводится и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-специалиста по теме «Дифференциальная диагностика и лечение низкорослости у детей» в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов. Итоговая аттестация проводится в форме экзамена с проведением разбора клинических задач (1 клиническая задача) и ответа на вопросы билетов (2 вопроса в билете).

**Пример ситуационных задач:**

Пациентка А, 13 лет. Отставание в росте от сверстников отмечают со школьного возраста. Из анамнеза: при рождении (роды самостоятельные, на 40 неделе) длина тела 48 см, вес 2300 г. Рост мамы 170 см, рост отца 185 см. С 3 лет – частые отиты, в 11 лет диагностирован аутоиммунный тиреоидит. В настоящее время рост девочки составляет 138 см, темпы роста 4 см/год, половое развитие допубертатное.

1. Какое заболевание можно заподозрить у девочки?
2. Что обращает на себя внимание в анамнезе жизни девочки?
3. Какие обследование необходимо провести для уточнения диагноза?
4. Какие методы лечения могут быть применены в данной ситуации?

**Примерная тематика вопросов:**

1. Оценка физического развития у детей (антропометрия, оценка полового развития)
2. Классификация различных форм низкорослости
3. СТГ-дефицит
4. Синдромальная низкорослость
5. Задержка роста при ЗВУР и ХПН
6. Возможности молекулярно-генетической диагностики при низкорослости
7. Дифференциальный диагноз при задержке роста у детей
8. Лечение различных форм низкорослости