



## СОДЕРЖАНИЕ

НАИМЕНОВАНИЕ РАЗДЕЛА	Стр
<b>1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОГРАММЫ</b>	
<i>1.1. Цель реализации программы</i>	
<i>1.2. Планируемые результаты обучения</i>	
<i>1.3. Требования к уровню образования слушателя</i>	
<i>1.4. Нормативный срок освоения программы</i>	
<i>1.5. Форма обучения</i>	
<i>1.6. Характеристика квалификации, подлежащей совершенствованию или приобретению и связанных с ней компетенций и (или) видов профессиональной деятельности, в том числе трудовых функций и (или) уровней квалификации слушателей</i>	
<b>2. ТРЕБОВАНИЯ К СОДЕРЖАНИЮ ПРОГРАММЫ</b>	
<i>2.1. Учебный план</i>	
<i>2.2. Форма примерного календарного учебного графика</i>	
<i>2.3. Содержание примерной учебной программы модуля</i>	
<b>3. УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ</b>	
<i>3.1. Материально-технические условия реализации программы</i>	
<i>3.2. Учебно-методическое обеспечение программы</i>	
<b>4. ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ОСВОЕНИЯ ПРОГРАММЫ</b>	
<i>4.1. Формы промежуточной и итоговой аттестации</i>	
<i>4.2. Контроль и оценка результатов освоения</i>	
<i>4.3. Форма документа, выдаваемого по результатам освоения программы</i>	
<b>5. СОСТАВИТЕЛИ ПРОГРАММЫ</b>	

## 1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОГРАММЫ

### 1.1. Цель реализации программы

*Цель: качественное изменение профессиональных компетенций, необходимых для выполнения следующих видов профессиональной деятельности в рамках имеющейся квалификации врача педиатра:*

- Участвовать в организации медицинской помощи детям и подросткам с моногенными расстройствами секреции инсулина в детских поликлиниках.
- Оказывать лечебно-профилактическую помощь детям разного возраста с моногенными расстройствами секреции инсулина.
- Осуществлять дополнительное лекарственное обеспечение детей с моногенными расстройствами секреции инсулина в рамках существующей организационно-функциональной структуры.
- Организовывать и осуществлять мероприятия, направленные на реабилитацию детей с моногенными расстройствами секреции инсулина.

### 1.2. Планируемые результаты обучения

В процессе обучения врач-специалист педиатр усовершенствует **общекультурные (ОК) и профессиональные (ПК) компетенции:**

**Общекультурные компетенции (ОК) характеризуются:**

- способностью и готовностью анализировать социально-значимые проблемы и процессы, использовать на практике методы гуманитарных, естественнонаучных, медико-биологических и клинических наук для предотвращения роста и уменьшения показателей детской заболеваемости и смертности, улучшения качества жизни детей различных социальных групп;
- способностью и готовностью к логическому и аргументированному анализу, публичной речи, ведению дискуссии и полемики, редактированию текстов профессионального содержания, осуществлению воспитательной и педагогической деятельности, сотрудничеству и разрешению конфликтов, к толерантности;
- способностью и готовностью использовать методы управления, руководить работой исполнителей, находить и принимать ответственные управленческие решения в условиях различных мнений и в рамках своей профессиональной компетенции при организации деятельности детских поликлиник, стационаров, санаториев, детских реабилитационных центров, детских образовательных учреждений и др.;
- способностью и готовностью осуществлять свою деятельность с учетом принятых в обществе моральных и правовых норм, соблюдать правила врачебной этики, законы и нормативные правовые акты по работе с конфиденциальной информацией, сохранять врачебную тайну.

**Профессиональные компетенции характеризуются:**

в диагностической деятельности:

- способностью и готовностью к постановке эндокринного диагноза при моногенных расстройствах секреции инсулина на основании диагностического исследования в области детской эндокринологии;
- способностью и готовностью анализировать закономерности функционирования эндокринных органов при врожденном гиперинсулинизме и моногенном сахарном диабете, использовать знания анатомио-физиологических основ, основные методики клинко-иммунологического обследования и оценки функционального состояния организма пациентов для своевременной диагностики этих заболеваний;
- способностью и готовностью выявлять у пациентов с моногенными расстройствами секреции инсулина основные патологические симптомы и синдромы эндокринологических заболеваний детского возраста, используя знания основ медико-биологических и клинических дисциплин с

учетом законов течения патологии по органам, системам и организма в целом, анализировать закономерности функционирования органов и систем при заболеваниях и патологических процессах у ребенка, использовать алгоритм постановки диагноза (основного, сопутствующего, осложнений) с учетом Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ).

в лечебной деятельности:

- способностью и готовностью выполнять основные лечебные мероприятия при моногенных расстройствах секреции инсулина детского возраста, способных вызвать тяжелые осложнения, своевременно выявлять жизнеопасные нарушения функций детского организма, использовать методики их немедленного устранения;
- способностью и готовностью назначить ребенку адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии эндокринным больным.

в реабилитационной деятельности:

- способностью и готовностью применять различные реабилитационные мероприятия (медицинские, социальные, психологические) при моногенных эндокринных заболеваниях и сопутствующих наиболее распространенных педиатрических заболеваниях;
- способностью и готовностью давать рекомендации по выбору оптимального режима в период реабилитации ребенка (двигательной активности в зависимости от морфофункционального статуса), определять показания и противопоказания к назначению средств лечебной физкультуры, физиотерапии, рефлексотерапии при эндокринной патологии;

в профилактической деятельности:

- способностью и готовностью применять современные гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детского населения и подростков в целях разработки научно обоснованных мер по улучшению и сохранению здоровья населения;
- способностью и готовностью использовать методы оценки природных и медико-социальных факторов в развитии моногенных расстройств секреции инсулина и сопутствующих заболеваний детского возраста, проводить их коррекцию, осуществлять профилактические мероприятия по предупреждению инфекционных болезней, проводить санитарно-просветительскую работу по гигиеническим вопросам;

в организационно-управленческой деятельности:

- способностью и готовностью использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении (законы Российской Федерации, технические регламенты, международные и национальные стандарты, приказы, рекомендации, международную систему единиц (СИ), действующие международные классификации), а также документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций эндокринного профиля;
- способностью и готовностью использовать знания организационной структуры медицинских организаций эндокринного профиля, управленческой и экономической деятельности медицинских организаций различных типов по оказанию медицинской помощи, анализировать показатели работы их структурных подразделений эндокринного профиля, проводить оценку эффективности современных медико-организационных и социально-экономических технологий при оказании медицинских услуг пациентам детского и подросткового возраста.

Индекс	Формулировка компетенции
ОК-4	способность действовать в нестандартных ситуациях, готовность нести социальную и этическую ответственность за принятые решения.

ОК-5	готовность к саморазвитию, самореализации, самообразованию, использованию творческого потенциала.
ОК-8	готовность к работе в коллективе, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия.
ОПК-1	готовность решать стандартные задачи профессиональной деятельности с использованием информационных, библиографических ресурсов, медикобиологической терминологии, информационно-коммуникационных технологий и учетом основных требований информационной безопасности.
ОПК-4	способность и готовность реализовать этические и деонтологические принципы в профессиональной деятельности.
ОПК-5	способность и готовность анализировать результаты собственной деятельности для предотвращения профессиональных ошибок.
ОПК-6	готовность к ведению медицинской документации.
ПК-1	способность и готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья детей и включающих в себя формирование здорового образа жизни, раннюю диагностику моногенных эндокринных заболеваний у детей, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье детей факторов среды их обитания.
ПК-2	способность и готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за детьми с моногенными эндокринными заболеваниями у детей.
ПК-3	способность и готовность к проведению противоэпидемических мероприятий.
ПК-4	способность и готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей.
ПК-5	готовностью к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания эндокринных органов.
ПК-6	способность к определению - у пациентов с моногенными расстройствами секреции инсулина основных патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний эндокринных органов, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем - X пересмотр, принятой 43-ей Всемирной Ассамблеей Здравоохранения, г. Женева, 1989 г.
ПК-7	готовность к проведению экспертизы временной нетрудоспособности
ПК-8	способность к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами моногенных расстройств секреции инсулина у детей
ПК-9	готовность к ведению и лечению пациентов с моногенными эндокринными расстройствами секреции инсулина в амбулаторных условиях и условиях дневного стационара.
ПК-10	готовность к оказанию первичной медико-санитарной помощи детям с врожденном гиперинсулинизме, моногенном сахарном диабете при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни пациента и не требующих экстренной медицинской помощи.
ПК-11	готовность к участию в оказании скорой медицинской помощи детям при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства.
ПК-14	готовность к определению необходимости применения природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у детей, ну-

	ждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении.
ПК-15	готовность к обучению детей и их родителей (законных представителей) основным гигиеническим мероприятиям оздоровительного характера, навыкам самоконтроля основных физиологических показателей, способствующим сохранению и укреплению здоровья, профилактике заболеваний эндокринных органов.
ПК-17	способность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в детской поликлинике и ее структурных подразделениях.
ПК-18	готовность к участию в оценке качества оказания медицинской помощи детям с использованием основных медико-статистических показателей.
ПК-20	готовность к анализу и публичному представлению медицинской информации на основе доказательной медицины.

**После окончания цикла врач детский эндокринолог будет знать:**

- Законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения;
- теоретические основы по детской эндокринологии; современные методы лечения, диагностики и лекарственного обеспечения больных с моногенными расстройствами секреции инсулина;
- порядок взаимодействия с другими врачами-специалистами, службами, организациями, в том числе страховыми компаниями, ассоциациями врачей и т.п.;
- основы функционирования бюджетно-страховой медицины и добровольного медицинского страхования,
- обеспечения санитарно-профилактической и лекарственной помощи детям с моногенными расстройствами секреции инсулина и сопутствующей патологией;
- медицинскую этику; психологию профессионального общения;
- основы трудового законодательства; правила внутреннего трудового распорядка; правила по охране труда и пожарной безопасности;
- общие вопросы организации детской эндокринологической помощи в Российской Федерации и работы больнично-поликлинических учреждений, детского санатория, пункта неотложной помощи, станции скорой помощи и др. учреждений, связанных с обслуживанием детей с эндокринной патологией;
- правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком в соответствии с действующей инструкцией;
- принципы диспансеризации здоровых детей и подростков, распределения детей по группам здоровья и группам «риска»;
- вопросы организации и задачи гигиенического обучения и воспитания детей; вопросы санпросветработы с родителями и детьми; санитарно-гигиенические и профилактические мероприятия по охране здоровья детей,
- противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции;
- анатомо-физиологические особенности эндокринных органов плода и ребенка; взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию;
- основные вопросы патофизиологии, биохимии, иммунологии, генетики и других общемедицинских проблем;
- показатели гомеостаза в норме и патологии; основы водно-электролитного обмена, кислотно-щелочного баланса, возможные типы их нарушений и принципы коррекции;
- физиологию и патофизиологию эндокринной системы;
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний;
- современную классификацию, клиническую симптоматику врожденного гиперинсулинизма и моногенных форм диабета у детей;

- современные методы терапии моногенных расстройств секреции инсулина; основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением;
- диетотерапию при различных видах патологии эндокринных органов;
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля в детском возрасте;
- вопросы реабилитации и диспансерного наблюдения при различных моногенных расстройствах секреции инсулина;
- формы планирования и отчетности своей работы;
- основы трудового законодательства; правила по охране труда и пожарной безопасности;
- санитарные правила и нормы функционирования учреждения здравоохранения.

**После обучения врач детский эндокринолог будет уметь:**

- выполнять перечень работ и услуг для диагностики моногенных расстройств секреции инсулина, оценки состояния больного и клинической ситуации в соответствии со стандартом медицинской помощи;
- в установленном порядке повышать профессиональную квалификацию;
- организовать и контролировать работу среднего медицинского персонала;
- вести необходимую медицинскую документацию;
- составлять план своей работы, отчет о работе детского эндокринологического отделения за год и проводить анализ этой работы. Проводить анализ детской смертности на участке, анализ эффективности диспансеризации;
- организовать стационар на дому;
- осуществлять пропаганду здорового образа жизни. Разрабатывать и выполнять индивидуальные программы реабилитации детей-инвалидов.

**После обучения врач детский эндокринолог будет владеть:**

- проведением первичной и вторичной и третичной профилактики эндокринных заболеваний ;
- диагностикой заболеваний, прежде всего ранних и типичных проявлений болезни, а также малосимптомных и атипичных вариантов течения моногенных заболеваний и на основе владения пропедевтическими и лабораторно-инструментальными методами исследования;
- гигиеническим воспитанием детей и их семей;
- проведением реабилитационных мероприятий среди детей и подростков с моногенным сахарным диабетом, врожденным гиперинсулинизмом и перенесших оперативные вмешательства. Использование средств лечебной физкультуры, физиотерапии, фитотерапии и др. у детей и подростков, нуждающихся в реабилитации;
- организацией труда в медицинских учреждениях и ведением медицинской документации;
- самостоятельной работой с информацией (учебной, научной, нормативной, справочной литературой и другими источникам

### **1.3. Требования к уровню образования слушателя**

Высшее профессиональное образование по специальности «Педиатрия», послевузовское и (или) дополнительное профессиональное образование и сертификат специалиста по специальности «Детская эндокринология» в соответствии с Квалификационными требованиями к специалистам с высшим и послевузовским медицинским образованием в сфере здравоохранения, утверждаемой в установленном порядке, без предъявления требований к стажу работы. ( приказ МЗ и СР РФ от 23 июля 2010 г. № 541н).

Диплом о высшем образовании по специальности «Педиатрия», удостоверение, подтверждающее прохождение интернатуры или ординатуры по специальности «Детская эндокринология» диплом о первичной специализации по специальности «педиатрия» или «Детская эндокринология» или стаж работы по данной специальности более 10 лет (В соответствии с приказом МЗ и СР РФ от 09.12.2008г. №705н), перерыв рабочего стажа не должен превышать 5 лет (на основании копии трудовой книжки, заверенной руководителем отдела кадров организации). Оригинал сертификата (по специальности, которая подтверждается на данном цикле).

#### **1.4. Нормативный срок освоения программы**

**36 часов, 1 неделя.**

#### **1.5. Форма обучения**

**Очная, 6 часов в день, 36 часов в неделю**

**1.6. Характеристика квалификации, подлежащей совершенствованию или приобретению и связанных с ней компетенций и (или) видов профессиональной деятельности, в том числе трудовых функций и (или) уровней квалификации слушателей .**

### **КВАЛИФИКАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ВРАЧА–СПЕЦИАЛИСТА-ДЕТСКОГО ЭНДОКРИНОЛОГА**

Квалификационная характеристика по должности «Врач-специалист-детский эндокринолог» применяется в отношении должностей врачей-специалистов, по которым данным разделом ЕКС не предусмотрены отдельные квалификационные характеристики.

Должностные обязанности. Выполняет перечень работ и услуг для диагностики заболевания, оценки состояния больного и клинической ситуации в соответствии со стандартом медицинской помощи. Выполняет перечень работ и услуг для лечения заболевания, состояния, клинической ситуации в соответствии со стандартом медицинской помощи. Осуществляет экспертизу временной нетрудоспособности. Ведет медицинскую документацию в установленном порядке. Планирует и анализирует результаты своей работы. Соблюдает принципы врачебной этики. Руководит работой среднего и младшего медицинского персонала. Проводит санитарно-просветительную работу среди больных и их родственников по укреплению здоровья и профилактике заболеваний, пропаганде здорового образа жизни.

Должен знать: Конституцию Российской Федерации; законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения, защиты прав потребителей и санитарно-эпидемиологического благополучия населения; теоретические основы по избранной специальности; современные методы лечения, диагностики и лекарственного обеспечения больных; порядок взаимодействия с другими врачами-специалистами, службами, организациями, в том числе страховыми компаниями, ассоциациями врачей и т.п.; основы функционирования бюджетно-страховой медицины и добровольного медицинского страхования, обеспечения санитарно-профилактической и лекарственной помощи населению; медицинскую этику; психологию профессионального общения; основы трудового законодательства; правила внутреннего трудового распорядка; правила по охране труда и пожарной безопасности.

#### **Перечень знаний, умений и владений врача-специалиста детского эндокринолога**

Врач-специалист детский эндокринолог должен знать:

- Нормативно-правовую базу по вопросам организации эндокринологической помощи детям и подросткам.
- Закономерности роста и развития детского организма.
- Возрастные анатомо-физиологические особенности эндокринной системы детей и подростков.



- Клиническую картину различных эндокринных заболеваний.
- Методы диагностики и дифференциальной диагностики эндокринных заболеваний.
- Методы оказания неотложной помощи эндокринологическим больным.
- Методы лечения, диспансерного наблюдения за эндокринными больными.
- Методы выявления группы риска по развитию эндокринных заболеваний.
- Федеральные и региональные целевые программы, направленные на снижение заболеваемости сахарным диабетом и смертности от него в субъекте РФ.

Врач-специалист детский эндокринолог должен уметь:

- Организовать оказание консультативной, диагностической и лечебной помощи детям и подросткам при заболеваниях эндокринной системы.
- Выявить группы риска по развитию эндокринной патологии.
- Организовать диспансерное наблюдение и осуществление преемственности в лечении в амбулаторных и стационарных условиях детей при эндокринных заболеваниях.
- Проводить профилактические осмотры детского населения.
- При наличии медицинских показаний, направить детей с заболеваниями эндокринной системы в медицинские организации к врачам-специалистам по специальностям, предусмотренным номенклатурой специальностей специалистов с высшим и послевузовским медицинским и фармацевтическим образованием в сфере здравоохранения Российской Федерации, утвержденной приказом Минздравсоцразвития России от 23 апреля 2009 г. N 210н (зарегистрирован Минюстом России 5 июня 2009 г. N 14032);
- Проводить анализ основных медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности и смертности детей и подростков при заболеваниях эндокринной системы.
- Организовать и проводить санитарно-просветительскую работу среди детей и их родителей по профилактике эндокринных заболеваний, соблюдению принципов здорового образа жизни.
- Организовать и проводить школу сахарного диабета для пациентов, страдающих сахарным диабетом и их родителей.
- Вести учетную и отчетную документацию, представлять отчеты о деятельности в установленном порядке, собирать данные для регистров, ведение которых предусмотрено законодательством РФ.
- Проводить мероприятия по повышению квалификации по вопросам детской эндокринологии участковых врачей-педиатров и врачей общей практики (семейных врачей).

Врач-специалист детский эндокринолог должен владеть:

- Методиками клинического, лабораторного, инструментального обследования эндокринных больных
- Методиками диагностики и дифференциальной диагностики эндокринных заболеваний
- Методами оказания неотложной помощи детям с эндокринными заболеваниями на догоспитальном и госпитальном этапах.
- Методами оказания консультативной, диагностической и лечебной помощи детям и подросткам при заболеваниях эндокринной системы.
- Методам проведения диспансеризации эндокринных больных
- Методами ведения медицинской документации, составления отчетов, сбора данных для регистров.
- Методами проведения анализа состояния специализированной медицинской помощи детям при заболеваниях эндокринной системы

## 2. ТРЕБОВАНИЯ К СОДЕРЖАНИЮ ПРОГРАММЫ

### 2.1. Учебный план

#### Форма примерного учебного плана

№ п/п	Наименование модулей	Всего часов	Форма контроля				Самостоятельная работа	
			Трудоемкость, часов	Лекции	Семинары	Симуляционные занятия		Клинические занятия
1	2	3	4	5	6	7	8	
1.	Физиология углеводного обмена и секреции инсулина. Генетика регуляции секреции инсулина	8	4	4				3
2.	Врожденный гиперинсулинизм	8		8				3
3.	Моногенный сахарный диабет у детей (неонатальный диабет, MODY)	18	12	6				3
4.	Итоговая аттестация	2	Экзамен					
	<b>ИТОГО:</b>	<b>36</b>						



2	Врожденный гиперинсулинизм	Лекция						зачет					
		Семинары	8				8						
		Симуляционные занятия											
		Клинические занятия											
3	Моногенный сахарный диабет у детей (неонатальный диабет, MODY)	Лекция					6		4				
		Семинары					2		2		4		зачет
		Симуляционные занятия											
		Клинические занятия										зачет	
	Итоговая аттестация										2		ЭКЗАМЕН

### 2.3. Содержание примерной учебной программы модуля

#### 1. Паспорт программы модуля

Разделы и темы	Л	С	ПЗ	Всего
<b>Темы</b>	18	18		36
<b>Физиология углеводного обмена и секреции инсулина. Генетика регуляции секреции инсулина.</b>	6	4		10
Физиология углеводного обмена.	4			4
Регуляция углеводного обмена. Генетика регуляции секреции инсулина.		2		2
Особенности углеводного обмена у детей.		2		2
Патология углеводного обмена.	2			2
<b>Врожденный гиперинсулинизм</b>		8		8
Синдром гипогликемии в педиатрической практике. Этиология гипогликемий в различных возрастных группах. Дифференциальный диагноз гипогликемии.		2		2
Протокол пробы с голоданием у детей. Интерпретация. Клиника и диагностика гипогликемической комы. Оказание неотложной помощи при гипогликемии у детей.		2		2
Врожденный гиперинсулинизм у детей (ВГИ). Физиология и регуляция секреции инсулина. Диагностика гиперинсулинизма. Понятие о генетике ВГИ. Оказание помощи при гипогликемии у ребенка.		2		2
Дифференциальный диагноз и алгоритм обследования на ВГИ. Выбор тактики лечения при подтвержденном диагнозе ВГИ. Диспансерное наблюдение.		2		2
<b>Моногенный сахарный диабет у детей (неонатальный диабет, MODY)</b>	12	6		18
Моногенный сахарный диабет у детей (МГСД). Понятие о моногенном диабете (МГСД), критерии направления на генетическое обследование.	2			2
«Маски» МГСД. Неонатальный диабет. Критерии диагноза неонатального диабета,	2			2
Генетика неонатального диабета. Выбор тактики лечения. Перевод на пероральные сахароснижающие препараты, алгоритм, мониторинг эффективности. Диспансерное наблюдение. Генетическое консультирование.	4	4		8
Моногенный сахарный диабет у детей – MODY. Понятие о MODY, генетика, типы. Критерии отбора на генетическое обследование. Синдромальные варианты. Особенности лечения.		2		2
Синдромальные варианты. Особенности лечения. Осложнения. Генетическое консультирование и	4			4

прогноз.				
Экзамен		2		2

## 2. Содержание темы

Темы	Содержание темы (раздела)	
<b>Физиология углеводного обмена и секреции инсулина. Генетика регуляции секреции инсулина</b>		<b>10</b>
Физиология углеводного обмена.	Синтез и превращения глюкозы в организме. Синтез и распад гликогена. Синтез и распад углеводсодержащих соединений. Транспорт углеводов.	4
Регуляция углеводного обмена. Генетика регуляции секреции инсулина.	Секреция инсулина. Контринсулярные гормоны. Генетика регуляции секреции инсулина.	2
Особенности углеводного обмена у детей.	Особенности углеводного обмена во внутриутробном периоде, периоде новорожденности. Особенности углеводного обмена в период пубертата.	2
Патология углеводного обмена.	Этиология нарушений углеводного обмена. Гипогликемические состояния, их виды и механизмы и патогенетическое значение. Гипергликемические состояния, механизмы и патогенетическое значение.	2
<b>Раздел 2. Врожденный гиперинсулинизм</b>		<b>8</b>
Синдром гипогликемии в педиатрической практике. Этиология гипогликемий в различных возрастных группах. Дифференциальный диагноз гипогликемии.	Этиология гипогликемий в различных возрастных группах. Дифференциальный диагноз гипогликемии.	2
Протокол пробы с голоданием у детей. Интерпретация. Клиника и диагностика гипогликемической комы. Оказание неотложной помощи при гипогликемии у детей.	Отработка навыков проведения пробы с голоданием. Оценка лабораторных анализов, соотношения инсулин/глюкоза. Расчет глюкозы для проведения инфузионной терапии при гипогликемии.	2
Врожденный гиперинсулинизм у детей (ВГИ). Физиология и регуляция секреции инсулина. Диагностика гиперинсулинизма. Понятие о генетике ВГИ. Оказание помощи при гипогликемии у ребенка.	Врожденный гиперинсулинизм у детей (ВГИ). Оказание неотложной помощи при развитии тяжелой гипогликемии.	2
Дифференциальный диагноз и алгоритм обследования на ВГИ. Выбор тактики лечения при подтвержденном диагнозе ВГИ. Диспансерное наблюдение.	Практические аспекты диагностики ВГИ. Назначение и тирование дозы инсулиностатических препаратов (нифидипин, октреотид, диазоксид). Показания для проведения хирургической коррекции врожденного инсулинизма. Подготовка к операции и ведение в послеоперационном периоде. Диспансерное наблюдение.	2
<b>Моногенный сахарный диабет у детей (неонатальный диабет, MODY)</b>		<b>18</b>

Моногенный сахарный диабет у детей (МГСД). Понятие о моногенном диабете (МГСД), критерии направления на генетическое обследование.	Моногенный сахарный диабет у детей (МГСД). Планирование обследования членов семьи пациента. Ожидаемые результаты, прогнозирование патологии. Составление родословных пациентов с аутосомно-доминантным типом наследования диабета.	2
«Маски» МГСД. Неонатальный диабет. Критерии диагноза неонатального диабета,	Диагностика неонатального диабета. «Маски» МГСД. Практические аспекты диагностики диабета, интерпретация результатов глюкозотолерантного теста, овладение методикой данного теста. Методика обследования больных с диабетом с подозрением на моногенный вариант.	2
Генетика неонатального диабета. Выбор тактики лечения. Перевод на пероральные сахароснижающие препараты, алгоритм, мониторинг эффективности. Диспансерное наблюдение. Генетическое консультирование.	Овладение основами генетического консультирования при подозрении на неонатальный диабет. Планирование обследования членов семьи пациента. Ожидаемые результаты, прогнозирование патологии. Методика диагностики гипогликемии, самостоятельное оказание помощи при гипогликемии. Диспансерное наблюдение.	8
Моногенный сахарный диабет у детей – MODY. Понятие о MODY, генетика, типы. Критерии отбора на генетическое обследование. Синдромальные варианты. Особенности лечения.	Понятие о MODY, генетика, типы. Овладение основами генетического консультирования при подозрении на MODY. Синдромальные варианты. Методика установки инсулиновой помпы и системы непрерывного мониторинга гликемии. Расчет базальной дозы инсулина. Расчет дозы инсулина, практические аспекты техники введения инсулина. Работа с инсулиновыми шприцами и дозаторами – пенфилами по введению инсулина у детей раннего возраста и новорожденных. Работа с инсулиновой помпой – программирование калькулятора болюса. Методики мониторинга метаболического контроля.	2
Синдромальные варианты. Особенности лечения. Осложнения. Генетическое консультирование и прогноз.	Синдромальные варианты. Особенности лечения. Осложнения. Генетическое консультирование и прогноз. Овладение основами генетического консультирования.	4

Самостоятельная работа слушателей не предусмотрена

### 3. УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

#### 3.1. Материально-технические условия реализации программы

Приводятся сведения об условиях проведения лекций, лабораторных и практических занятий, а также об используемом оборудовании и информационных технологиях.

<u>Наименование специализированных аудиторий, кабинетов, лабораторий</u>	<u>Вид занятий</u>	<u>Наименование оборудования, программного обеспечения</u>
<u>1</u>	<u>2</u>	<u>3</u>
<u>Аудитория Зал Музей</u>	<u>лекции</u>	<u>Компьютер, мультимедийный проектор, экран, доска</u>
<u>Отделение педиатрии</u>	<u>Клинические разборы</u>	<u>Работа у постели больного</u>
<u>Симуляционный класс</u>	<u>практические занятия</u>	<u>компьютеры, инструментальная система программирования контроллеров на стандартных языках I SaGRAF(реализация стандарта МЭК (IEC) 61131-3).</u>

#### **Методические рекомендации и пособия по изучению модуля.**

- Руководство по детской эндокринологии /И.И.Дедов, В.А.Петеркова. – М.:Универсум Паблишинг, 2006. – 600с.
- Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями/ Под ред. И.И.Дедова, В.А.Петерковой.- М., М.: Практика, 2014. — 442 с.
- Справочник детского эндокринолога/И.И.Дедов, В.А.Петеркова . – М.:Литтерра, 2011. – 528с.
- Никитина И.Л., Скородок Ю.Л., Дитковская Л.В., Гринева Е.Н. Сахарный диабет у детей и подростков. Учебное пособие. – СПб, 2010. – 99 с.

#### **Список дополнительной литературы**

1. Э. Питерс-Хармел, Р.Матур. Сахарный диабет: диагностика и лечение.Пер. с англ.. – М., Практика, 2008. – 496с.
2. Благосклонная Я.В., Бабенко А.Ю., Шляхто Е.В. – Эндокринология – учебник для медицинских ВУЗов. – СПб, Спецлит, 2011.
3. Вильям М. Кеттайл, Рональд А. Арки. Патофизиология эндокринной системы. - VINOM publishers, Москва, НЕВСКИЙ ДИАЛЕКТ, С. Петербург, 2001.
4. Балаболкин М.И., Клебанова Е.М., Креминская В.М. Дифференциальная диагностика и лечение эндокринных заболеваний. М.,-Медицина, 2002.
5. Никитина И.Л. Детская эндокринология. – Ростов-на Дону:Феникс, 2006. – 224с.
6. Pediatric Neuroendocrinology. Endocrine Development. /Ed. P.-E.Mullis. - Vol.17. – Karger, 2010. – P.46-51.
7. Pediatric and Adolescent Gynecology/Ed. P.-E. Mullis. - Karger, 2012 – Vol.22. – 395p.
8. Diagnostics of Endocrine Function in Children and Adolescents/ Ed. M.B.Ranke, P.-E. Mullis. - Karger, 2011. – 533p.
9. Тиц Н.У. Энциклопедия клинических лабораторных тестов, перевод с англ. -М.: Лабинформ.- 1997.
10. Шабалов Н.П., ред. Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков. 2-е изд.- М.: МЕДпресс-информ.- 2009.

#### **4. ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ОСВОЕНИЯ ПРОГРАММЫ**



#### 4.1. Формы промежуточной и итоговой аттестации

По каждому разделу ставится зачет. Для контроля используются ситуационные задачи. По окончании цикла-экзамен, состоящий из тестового контроля.

Итоговая аттестация обучающихся по программе направлена на выявление теоретической и практической подготовки врача педиатра в соответствии с требованиями ФГОС ВО.

Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренном учебным планом программы

Обучающимся, успешно прошедшим итоговую аттестацию, документ государственного образца- сертификат педиатра и свидетельство о повышении квалификации в объеме 36 часов.

Обучающимся, не прошедшим итоговую аттестацию или получившим на итоговой аттестации неудовлетворительные результаты, а также лицам, освоившим часть программы или отчисленным из организации, выдается справка об обучении или о периоде обучения по образцу, установленному Центром.

#### 4.2. Контроль и оценка результатов освоения

**Формы и методы контроля освоения материала по модулю. Фонды оценочных средств по модулю.**

##### 2. 1. Вопросы для собеседования

###### Список вопросов.

- Моногенный сахарный диабет – определение, классификация.
- Неонатальный диабет – формы, клинические факторы риска и проявления. Тактика ведения.
- MODY – диабет . Показания к генетическому обследованию пациентов с диабетом. Изменения в тактике лечения и наблюдения.
- Врожденный гиперинсулинизм – определение, диагностика. Лечение.
- Выбор тактики лечения при врожденном гиперинсулинизме. Значение ПЭТ-КТ с L-DOPA для выбора тактики.
- Оказание неотложной помощи при гиперинсулинемической гипогликемии.

##### 3. 2. Тестовые задания

###### Перечень заданий

1. Какой из перечисленных симптомов характерен для диабетического кетоацидоза II стадии

- a. Нарушение сознания
- b. Судорожный синдром
- c. Одышка
- d. Разлитой цианоз
- e. Приступы апноэ

2. Какой из перечисленных факторов может быть причиной инсулиновой недостаточности у детей:

- a. Антитела к инсулину
- b. Аутоиммунный инсулит
- c. Генетически обусловленный дефект инсулиновых рецепторов
- d. Ожирение
- e. Поражение экзокринного аппарата поджелудочной железы

3. Развитие моногенного сахарного диабета связано:

- a. наследование по аутосомно-доминантному типу единичной мутации одного гена
- b. наследование по аутосомно-доминантному нескольким мутаций одного гена
- c. наследование по аутосомно-рецессивному типу мутации одного гена

- d. спонтанная мутация генов, контролирующих функцию  $\beta$ -клеток  
e. всё перечисленное
4. Моногенные формы диабета следует заподозрить в случае:  
a. сахарный диабет у новорожденных  
b. сахарный диабет, возникший в первые 6 месяцев жизни  
c. наличие случаев сахарного диабета среди родственников и у одного из родителей  
d. легкая (5,5-8,5 ммоль/л) гипергликемия натощак  
e. всё перечисленное
5. Дефекты каких генов может иметь место при врожденном гиперинсулинизме:  
a. KCNJ11  
b. ABCC8  
c. GCK  
d. GLUD1  
e. всё перечисленное
6. Для какого типа MODY- диабета характерен сопутствующий поликистоз почек?  
a. MODY1  
b. MODY2  
c. MODY5  
d. MODY3  
e. MODY8
7. Продолжительность голодного промежутка при проведении диагностической пробы на врожденный гиперинсулинизм у ребенка 7 месяцев:  
a. 3,5 – 4 часа  
b. 6 – 7 часов  
c. 10 – 12 часов  
d. 8 – 9 часов  
e. 15 – 18 часов
8. Какой из методов надежнее всего использовать для самоконтроля сахарного диабета?  
a. Определение кетонурии  
b. Определение уровня гликемии натощак и перед каждым введением инсулина  
c. Исследование уровня глюкозы в суточном количестве мочи  
d. Определение уровня гликозилированного гемоглобина в крови.  
e. Исследование уровня глюкозы в порциях мочи, собранных от одного приема пищи до другого.
9. Какой из тестов является критерием компенсации сахарного диабета:  
a. Нормальный уровень креатинина  
b. Уровень холестерина выше 5,2 ммоль/л  
c. Уровень гликозилированного гемоглобина ниже 12,0%  
d. Альбуминурия ниже 20 мг/сут  
e. Нормогликемия натощак и после еды
10. Какой метод позволяет выявить нарушенную толерантность к глюкозе  
a. Определение глюкозурии  
b. Исследование гликемии натощак  
c. Проведение ОГТТ (орального глюкозотолерантного теста)  
d. HLA типирование

**Правильные ответы: 1c, 2b, 3e, 4e, 5e, 6c, 7c, 8d, 9e, 10c**

**Оценка по числу правильных ответах**

100%- отлично

80%-хорошо

70%- удовлетворительно

**4.3. Форма документа, выдаваемого по результатам освоения программы**  
**\_свидетельство о повышении квалификации по специальности детская**  
**эндокринология в объеме 36 часов.**

## 5. СОСТАВИТЕЛИ ПРОГРАММЫ

<u>№</u> <u>пп.</u>	<u>Фамилия, имя,</u> <u>отчество</u>	<u>Ученая</u> <u>степень,</u> <u>звание</u>	<u>Занимаемая</u> <u>должность</u>	<u>Место работы</u>	<u>Разработанные</u> <u>разделы, темы</u>
1	Никитина Ирина Леоровна	Д.м.н., профессор	Заведующая кафедрой детских болезней	Кафедра детских болезней	все
2	Масель Алиса Сергеевна	аспирант	Старший лаборант кафедры	Кафедра детских болезней	все
3	Сироткина Ольга Васильевна	д.биол.н., профессор	начальник учебно- методического управления	ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России	методические вопросы