

**АННОТАЦИЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОЙ ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ  
ПРОГРАММЫ ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ  
«ПЕРВИЧНАЯ НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ  
У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ»  
ПО СПЕЦИАЛЬНОСТЯМ «ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ», «ПЕДИАТРИЯ»  
(36 ч) - очная форма обучения  
с применением дистанционных образовательных технологий**

Программа составлена в соответствии с Единым квалификационным справочником должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения», Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 23 июля 2010 г. № 541н, Приказ Министерства образования и науки РФ от 01 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам», Приказ Минздрава России от 8 октября 2015 г. N 707н "Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки "Здравоохранение и медицинские науки" (зарегистрирован Минюстом России 23 октября 2015 г., регистрационный N 39438), с изменениями, внесенными приказом Минздрава России от 15 июня 2017 г. N 328н (зарегистрирован Минюстом России 3 июля 2017 г., регистрационный N 47273); Приказ Минздрава России от 29 ноября 2012 г. N 982н "Об утверждении условий и порядка выдачи сертификата специалиста медицинским и фармацевтическим работникам, формы и технических требований сертификата специалиста" (зарегистрирован 29 марта 2013 г. N 27918), с изменениями, внесенными приказом Минздрава России от 10 февраля 2016 г. N 82н (зарегистрирован Минюстом России 11 марта 2016 г., регистрационный N 41389); Приказ Минздрава России от 6 июня 2016 г. N 352н "Об утверждении порядка выдачи свидетельства об аккредитации специалиста, формы свидетельства об аккредитации специалиста и технических требований к нему" (зарегистрирован Минюстом России 4 июля 2016 г., регистрационный N 42742). Приказ Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 29 января 2019 года N 49н Профессиональный стандарт "Врач - детский эндокринолог" (зарегистрирован в Минюстом России 26 февраля 2019 года, регистрационный N 53895).

**Актуальность.** Недостаточность гормонов коры надпочечников представляет непосредственную угрозу для жизни, особенно у детей. Своевременная диагностика и лечение позволяет не только сохранить жизнь, но и создать все условия для нормального развития ребенка и в последующем полноценного человека.

Наши представления о механизмах формирования надпочечниковой недостаточности у детей значительно расширяются с учетом активного внедрения нанотехнологий. Определяя причину надпочечниковой недостаточности в каждом случае, мы имеем возможность более точно прогнозировать, а иногда и предупреждать развитие других симптомов заболевания у больного. Возможность прогноза появления больных детей, проведение дородовой диагностики- одна из актуальных проблем детской эндокринологии. В России внедрен неонатальный скрининг на ВДКН.

Несмотря на редкость надпочечниковой недостаточности у детей, детскому эндокринологу и педиатру необходимо помнить о данной патологии, так как это тяжелые, инвалидизирующие заболевания с неблагоприятным прогнозом, риском возникновения жизнеугрожающих состояний, а порою представляют собой фатальное заболевание.

**Целью** программы повышения квалификации врачей является приобретение и совершенствование теоретических знаний, профессиональных умений и навыков,

формирование компетенций, необходимых для оказания высококвалифицированной помощи детям, имеющим хроническую надпочечниковую недостаточность.

**Задачи программы:**

1. Совершенствование профессиональных компетенций в вопросах ранней диагностики и профилактики наиболее распространенных форм хронической надпочечниковой недостаточности у детей.
2. Формирование умений в освоении новейших технологий и методик в сфере своих профессиональных интересов.
3. Совершенствование знаний по основам клинической фармакологии, вопросам рационального использования лекарственных средств при надпочечниковой недостаточности у детей.
4. Совершенствование теоретических знаний и практических навыков, необходимых детскому эндокринологу и педиатру в вопросах диагностики и оказания неотложной помощи при критических состояниях (развитие Аддисонического криза) у детей и подростков.

**Категории обучающихся** – врачи-детские эндокринологи, врачи-педиатры.

**Объем программы:** 36 часов трудоемкости, в том числе 36 зачетных единиц.

**Форма обучения:** очная с применением дистанционных образовательных технологий.

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

**Документ,** выдаваемый после завершения обучения – удостоверение о повышении квалификации.

## ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

### Характеристика трудовых функций (видов деятельности) в соответствии с профессиональным стандартом «Врач - детский эндокринолог» (уровень квалификации 8)

Имеющаяся квалификация: врач - детский эндокринолог					
Обобщенные трудовые функции			Трудовые функции		
код	наименование	уровень квалификации	наименование	код	Уровень (подуровень) квалификации
А	Оказание медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	8	Проведение обследования детей в целях выявления надпочечниковой недостаточности (первичного и вторичного генеза), установления диагноза	А/01.8	8
		8	Назначение лечения детям с надпочечниковой недостаточностью (первичного и вторичного генеза), контроль его эффективности и безопасности	А/02.8	8
		8	Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации детей с надпочечниковой недостаточностью (первичного и вторичного генеза), в том числе при реализации индивидуальных	А/03.8	8

			программ реабилитации или абилитации инвалидов		
		8	Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения	A/05.8	8
		8	Оказание медицинской помощи в экстренной форме	A/07.8	8

**Характеристика профессиональных компетенций врача-детского эндокринолога, врача - педиатра, подлежащих совершенствованию в результате освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Детская эндокринология»**

У обучающегося совершенствуются следующие *универсальные компетенции* (далее – УК):

- готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (УК–1).

У обучающегося совершенствуются следующие *профессиональные компетенции* (далее – ПК):

**в диагностической деятельности:**

- способность и готовность выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы надпочечниковой недостаточности, используя знания основ медикобиологических и клинических дисциплин с учетом законов течения патологии по органам, системам и организму в целом, анализировать закономерности функционирования различных органов и систем при различных заболеваниях и патологических процессах, использовать алгоритм постановки диагноза при надпочечниковой недостаточности у детей (основного, сопутствующего, осложнений) с учетом Международной классификации болезней (далее – МКБ) и проблем, связанных со здоровьем пациента (ПК-1);
- способность и готовность к постановке диагноза на основании диагностического исследования в области детской эндокринологии с позиций доказательной медицины (ПК-2);

**в лечебной деятельности:**

- способность и готовность назначать детям с надпочечниковой недостаточностью адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом (ПК-3);

**в реабилитационной деятельности:**

- способность и готовность давать рекомендации по выбору оптимального режима в период реабилитации больных с надпочечниковой недостаточностью (взаимоотношений в семье, психологический, профессиональный режимы и другое), определять показания и противопоказания к назначению фармакотерапии, физиотерапии, рефлексотерапии, фитотерапии, средств лечебной физкультуры, методов психотерапии и психокоррекции этим детям (ПК-4);

**в профилактической деятельности:**

- способность и готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения надпочечниковой недостаточности (Адиссонического криза), контроль эффективности мероприятий по профилактике, формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения. (ПК-5).

#### **4.2.2 Характеристика новых профессиональных компетенций врача-детского эндокринолога, врача- педиатра, формирующихся в результате освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Детская эндокринология»**

У обучающегося должны быть сформированы следующие профессиональные компетенции (далее – ПК):

- способность и готовность применять современные гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков (ПК-6);
- способность и готовность проводить оценку эффективности современных новейших технологий и методик при оказании медицинских услуг детям с заболеваниями как первичной, так и вторичной надпочечниковой недостаточностью (ПК-7).

**По окончании обучения врач-детский эндокринолог и врач-педиатр должны усовершенствовать знания:**

- распространенность надпочечниковой недостаточности у детей, значение этих показателей в оценке состояния здоровья детского населения;
- основные законодательные и нормативные документы по оказанию эндокринологической помощи детям с надпочечниковой недостаточностью.
- патогенетические механизмы формирования надпочечниковой недостаточности у детей;
- клиническая классификация заболеваний с надпочечниковой недостаточностью у детей;
- современные методы обследования при надпочечниковой недостаточности у детей;
- клиническая симптоматика и дифференциальная диагностика наиболее распространенных заболеваний с надпочечниковой недостаточностью у детей;
- основы клинической фармакологии в детской эндокринологии- хронической надпочечниковой недостаточности;
- современные методы лечения надпочечниковой недостаточности, основные принципы лечения неотложных состояний при надпочечниковой недостаточности у детей;
- современные гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков в целях разработки научно обоснованных мер по уменьшению риска развития надпочечниковой недостаточности у детей;
- вопросы профилактики, диспансеризации и реабилитации больных с надпочечниковой недостаточностью.

**По окончании обучения врач-детский эндокринолог и врач-педиатр должны усовершенствовать умение:**

- правильно и максимально полно собрать анамнез жизни и болезни ребенка с надпочечниковой недостаточностью;
- выявить характерные признаки надпочечниковой недостаточности у детей и подростков;
- провести дифференциальную диагностику этиологии надпочечниковой недостаточности у детей;
- обосновать назначение необходимых лабораторно-инструментальных исследований детям с надпочечниковой недостаточностью и провести их интерпретацию;
- поставить и обосновать окончательный диагноз;
- определить показания и осуществить при необходимости неотложную помощь при развитии острой надпочечниковой недостаточности у детей и подростков;
- разработать обоснованную схему современной этиотропной, патогенетической и

- симптоматической терапии;
- провести комплексное лечение и оценить прогноз болезни у детей с надпочечниковой недостаточностью;
  - разработать схему обоснованного восстановительного, поддерживающего и противорецидивного лечения детям с надпочечниковой недостаточностью;
  - применять современные гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков;
  - принимать участие в повышении квалификации врачей общего профиля по основам клиники, профилактики и лечения надпочечниковой недостаточности у детей и подростков.

**По окончании обучения врач-детский эндокринолог и врач-педиатр должны усовершенствовать владение:**

- методами клинического обследования детей с надпочечниковой недостаточностью;
- алгоритмом постановки предварительного диагноза с последующим направлением больных на дополнительное обследование;
- методикой проведения лекарственных и нагрузочных проб;
- интерпретацией результатов лабораторных и инструментальных методов диагностики при надпочечниковой недостаточности у детей;
- методами лечения и реабилитации больных с надпочечниковой недостаточностью;
- методами поведенческой терапии, облегчающей межличностные отношения;
- формами и методами профилактики надпочечниковой недостаточности у детей и подростков.

**По окончании обучения врач-детский эндокринолог и врач-педиатр должны усовершенствовать владение навыками:**

- ведения медицинской документации при работе по оказанию эндокринологической помощи детям с надпочечниковой недостаточностью;
- сбора анамнеза при обследовании ребенка с надпочечниковой недостаточностью, составления генеалогического дерева;
- клинического обследования пациента с надпочечниковой недостаточностью;
- обоснования необходимости проведения лабораторно-инструментальных исследований;
- интерпретации данных лабораторно-инструментальных исследований в диагностике заболеваний надпочечниковой недостаточности у детей;
- поставки, обоснования и формулировки клинического диагноза (основной, осложнение, сопутствующий) с учетом МКБ -10;
- разработки обоснованного плана и тактики ведения больного;
- оценки эффективности назначенного лечения, динамики заболевания и прогноза при различной этиологии надпочечниковой недостаточности у детей;
- своевременного выявления неотложных состояний и оказания экстренной помощи у пациентов с надпочечниковой недостаточностью;
- проведения поддерживающей и противорецидивной терапии у детей с надпочечниковой недостаточностью;
- проведения обучающих занятий с больными, направленных на выработку мотивации к лечению;
- оценки эффективности психотерапевтических мероприятий;
- организации реабилитационной среды и обеспечения реабилитационного процесса у детей с надпочечниковой недостаточностью;
- коррекции эмоционально-волевой сферы и проблем поведения у пациентов с надпочечниковой недостаточностью;
- консультирования пациентов и их родственников по вопросам реабилитации.

## ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

1. Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей по специальностям «Детская эндокринология», «Педиатрия» со сроком освоения 36 академических часов по теме «Первичная надпочечниковая недостаточность у детей и подростков» проводится в форме очного экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-детского эндокринолога, врача-педиатра в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.
2. Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения учебных модулей в объеме, предусмотренном учебным планом дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальностям «Детская эндокринология», «Педиатрия» со сроком освоения 36 академических часов по теме «Первичная надпочечниковая недостаточность у детей и подростков». Итоговая аттестация сдается лично обучающимся и проходит в соответствии с Положением об итоговой аттестации ВГМУ им. Н.Н. Бурденко.
3. Лица, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей по специальностям «Детская эндокринология», «Педиатрия» со сроком освоения 36 академических часов по теме «Первичная надпочечниковая недостаточность у детей и подростков» и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ установленного образца – Удостоверение о повышении квалификации.

### Учебный план дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Детская эндокринология», «Педиатрия» (36 ч) - очная форма обучения с применением дистанционных образовательных технологий

«Первичная надпочечниковая недостаточность у детей и подростков»

Цель: систематизация и углубление профессиональных знаний, умений, навыков, методик, обеспечивающих совершенствование ПК врача-детского эндокринолога и врача-педиатра по вопросам диагностики и лечения первичной надпочечниковой недостаточности у детей.

Категория обучающихся: врачи-детские эндокринологи, врачи-педиатры.

Трудоемкость обучения: 36 акад. часов – 36 зач. ед. (1 неделя).

Форма обучения: очная с применением дистанционных образовательных технологий.

Режим занятий: 6 академических часов в день.

Код модуля	Наименование модулей и тем	Всего часов (акад. часов/зач. единиц)	В том числе						
			очная форма				дистанционная форма		
			лекции	ПЗ СЗ	СК	Форма контроля	лекции	ПЗ СЗ	Форма контроля
ПЗ - практические занятия, СЗ - семинарские занятия									
МСП 1	Физиология надпочечников	6	2	4	0	Промежуточный контроль (тестирование)			

1.1.	Эмбриологи надпочечников	2		2		Текущий контроль (устно)			
1.2.	Анатомия надпочечников	2		2		Текущий контроль (тестирование)			
1.3.	Биохимия синтеза стероидных гормонов надпочечников, биологические эффекты.	2	2			Текущий контроль (тестирование)			
<b>МСП 2</b>	<b>Нозологические формы надпочечниковой недостаточности</b>	<b>22</b>	<b>8</b>	<b>8</b>	<b>6</b>	<b>Промежуточный контроль (тестирование)</b>			
2.1.	Дисгенез коры надпочечников.	6	2	2	2	Текущий контроль (тестирование)			
2.2.	Деструкция коры надпочечников	6	2	2	2	Текущий контроль (решение ситуационных задач)			
2.3.	Нарушение стероидогенеза надпочечников	10	4	4	2	Текущий контроль (решение ситуационных задач)			
<b>МСП 3</b>	<b>Дифференциальный диагноз первичной надпочечниковой недостаточности от вторичной</b>	<b>6</b>					<b>2</b>	<b>4</b>	<b>Промежуточный контроль (тестирование)</b>
<b>3.1</b>	Дифференциальный диагноз с врожденным вторичным гипокортицизмом	4					2	2	Текущий контроль (тестирование)
<b>3.2</b>	Дифференциальный диагноз с деструкцией гипоталамо-гипофизарных структур	2						2	Текущий контроль (тестирование)
	<b>Итоговая аттестация</b>	<b>2</b>		2		<b>Экзамен</b>			
	<b>Всего</b>	<b>36</b>	<b>10</b>	<b>14</b>	<b>6</b>		<b>2</b>	<b>4</b>	