

**ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

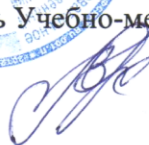
(ГБОУ ВПО СПбГПМУ МИНЗДРАВА РОССИИ)

КАФЕДРА ПЕДИАТРИИ, ЭНДОКРИНОЛОГИИ И АБИЛИТОЛОГИИ ФП И ДПО

**УТВЕРЖДЕНО**

Учебно-методическим советом  
«25» мая 2016 г., протокол № 10

И.о. проректор по учебной работе,  
председатель Учебно-методического совета,  
профессор Орел В.И.



**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА ПОВЫШЕНИЯ  
КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ СО СРОКОМ ОСВОЕНИЯ  
36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ  
«ПАТОЛОГИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ У ДЕТЕЙ»**

Санкт-Петербург  
2016 г.

### СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ

по разработке дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Патология надпочечников у детей» по специальности «Детская эндокринология»

№ пп.	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	2	3	4	5
1.	Желенина Людмила Александровна	Д.м.н., профессор	Заведующая кафедрой педиатрии, эндокринологии и абилитологии	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
2.	Скородок Юлия Леонидовна	К.м.н.	Доцент кафедры педиатрии, эндокринологии и абилитологии ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
3.	Плотникова Елена Валерьевна	К.м.н.	Доцент кафедры педиатрии, эндокринологии и абилитологии ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей по специальности «Детская эндокринология» обсуждена на заседании кафедры педиатрии, эндокринологии и абилитологии ФП и ДПО 26.04.2016 г., протокол № 9.

Заведующая кафедрой, проф  / Л.А. Желенина /  
(подпись) (ФИО)

#### Рецензенты:

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	Тыртова Л.В.	д.м.н., профессор	профессор кафедры поликлинической педиатрии	ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России
2	Никитина И.Л	д.м.н.	Заведующая НИЛ детской эндокринологии	ФГБУ «СЗМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

## I. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

**Актуальность:** Важность владения эндокринологами основными знаниями по этиологии, клинике, диагностики, терапии и реабилитации детей с заболеваниями надпочечников определяется серьезностью последствий несвоевременного выявления и лечения этой патологии. Так, при наиболее распространенном заболевании из этой группы – сольтеряющей форме ВГКН вследствие недостаточности 21-гидроксилазы – без лечения летальность на первом году жизни близка к 100%. Частота этого заболевания в России составляет около 1:9000 новорожденных детей. Клиническая и социальная значимость этой формы патологии подчеркивается тем, что с 2006 года в России введен неонатальный скрининг для активного выявления ВГКН. Другие случаи надпочечниковой недостаточности встречаются реже, однако неспецифичность большинства симптомов затрудняет при отсутствии соответствующих знаний у педиатра-эндокринолога своевременную постановку диагноза, что на многие месяцы и даже годы приводит к ухудшению качества жизни пациентов и повышает риск летального исхода.

Заболевания связанные с гиперфункцией коры и мозгового вещества надпочечников составляют от 0,05 до 15% всех случаев артериальной гипертензии у детей и в отсутствие соответствующей терапии сопровождаются повышенной летальностью. Так, при синдроме Иценко-Кушинга без лечения смертность в течение первых пяти лет достигает 50%.

Заболевания надпочечников служат одной из частых причин таких распространенных клинических синдромов как преждевременное половое развитие (около 0,5% детей), синдром гиперандрогении (4-7% девочек и девушек) и нарушения формирования пола. Владение симеотикой заболеваний надпочечников необходимо для проведения дифференциального диагноза этих состояний.

**Программа может быть использована для обучения врачей следующих специальностей:** детская эндокринология, педиатрия, неонатология, общая врачебная практика (семейная медицина).

**При разработке данной программы учтены (использованы) следующие клинические рекомендации:**

1. Федеральные клинические рекомендации (Протоколы) по ведению пациентов с преждевременным половым развитием. (<http://www.femb.ru>).
2. Федеральные клинические рекомендации (Протоколы) по ведению пациентов с врожденной дисфункцией коры надпочечников в детском возрасте (<http://www.femb.ru>).
3. Федеральные клинические рекомендации по ведению детей и подростков с первичной хронической надпочечниковой недостаточностью (<http://www.femb.ru>).
4. Клинические рекомендации по диагностике и лечению аденокортикального рака (Национальные клинические рекомендации) (<http://www.femb.ru>).
5. Болезнь Иценко-Кушинга: клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, методы лечения (Федеральные клинические рекомендации, утверждены 25-28 мая 2014 г.) (Национальные клинические рекомендации) (<http://www.femb.ru>).
6. Инциденталомы надпочечников (диагностика и дифференциальная диагностика) (Национальные клинические рекомендации) (<http://www.femb.ru>).

**Цель дополнительной профессиональной программы** повышения квалификации врачей «Патология надпочечников у детей» по специальности «Детская эндокринология», в соответствии с положениями частей 1 и 4 статьи 76 Федерального закона «Об образовании в Российской Федерации» ФЗ- 273 от 29.12.2012 г., заключается в удостоверении образовательных и профессиональных потребностей, профессионального развития человека, обеспечении соответствия его квалификации меняющимся условиям профессиональной деятельности и социальной среды.

Данная программа направлена на совершенствование имеющихся и получение новых компетенций, необходимых для профессиональной деятельности, и повышения профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации.

Трудоемкость освоения – 36 академических часов.

1 академический час равен 45 минутам.

1 академический час равен 1 кредиту.

**Основными компонентами программы являются:**

- актуальность;
- цель программы;
- планируемые результаты обучения;
- требования к итоговой аттестации обучающихся;
- учебный план;
- организационно-педагогические условия реализации программы;
- оценочные материалы.

В содержании программы предусмотрены необходимые знания и практические умения. Для формирования профессиональных навыков, необходимых для проведения профильной помощи (диагностических исследований) в программе отводятся часы на обучающий симуляционный курс (далее ОСК). Программа ОСК состоит из двух компонентов:

- 1) ОСК, направленного на формирование общепрофессиональных умений и навыков;
- 2) ОСК, направленного на формирование специальных профессиональных умений и навыков.

Содержание программы построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модуля являются разделы. Каждый раздел модуля подразделяется на темы, каждая тема на элементы, каждый элемент на подэлементы. Для удобства пользования программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела (например, 1), на втором код темы (например, 1.1), далее – код элемента (например, 1.1.1), затем – код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка вносит определённый порядок в перечень вопросов, содержащихся в программе, что в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом комплексе (далее УМК).

Учебный план определяет перечень, трудоемкость, последовательность и распределение модулей (разделов), устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, ОСК, семинарские занятия, практические занятия), формы контроля знаний.

В программу включены планируемые результаты обучения. Планируемые результаты обучения направлены на совершенствование профессиональных компетенций педиатра-эндокринолога, его профессиональных знаний, умений, навыков. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами, квалификационными характеристиками по соответствующим должностям, профессиям и специальностям (или, квалификационным требованиям к профессиональным знаниям и навыкам, необходимым для исполнения должностных обязанностей, которые устанавливаются в соответствии с федеральными законами и иными правовыми актами Российской Федерации о государственной службе).

В дополнительной профессиональной программе «Патология надпочечников у детей» повышения квалификации педиатров-эндокринологов по специальности «Детская эндокринология» содержатся требования к аттестации обучающихся. Итоговая аттестация по программе осуществляется посредством проведения зачета и выявляет теоретическую и практическую подготовку обучающегося в соответствии с целями и содержанием программы.

Организационно-педагогические условия реализации программы. Условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Патология надпочечников у детей» включают:

- а) учебно-методическую документацию и материалы по всем разделам (модулям) специальности;
- б) учебно-методическую литературу для внеаудиторной работы обучающихся;
- в) материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки:
  - учебные аудитории, оснащенные материалами и оборудованием для проведения учебного процесса;
  - клинические базы в медицинских организациях, научно-исследовательских организациях Министерства здравоохранения Российской Федерации;
- г) кадровое обеспечение реализации программы соответствует требованиям штатного расписания кафедры;
- д) законодательство Российской Федерации.

## **II. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ**

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

**У обучающегося совершенствуются следующие профессиональные компетенции (далее - ПК) (по видам деятельности):**

**В профилактической деятельности:**

- способность и готовность владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний (ПК-1);

**В диагностической деятельности:**

- способность и готовность использовать и анализировать методы клинического, лабораторного, инструментального обследования пациентов для своевременной диагностики конкретной группы заболеваний и патологических процессов (ПК-2);

- способность и готовность выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя знания основных клинических и медико-биологических дисциплин (ПК-3);

- способность и готовность выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний в конкретной группе заболеваний (ПК-4).

**В лечебной деятельности:**

- способность и готовность выполнять основные лечебные мероприятия при заболеваниях, встречающихся в практической деятельности (ПК-5);

- способность и готовность осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии больным в соответствии с поставленным диагнозом (ПК-6);

- способность и готовность своевременно выявлять неотложные и жизнеугрожаемые состояния и использовать средства и методы их немедленного устранения (ПК-7).

**В реабилитационной деятельности:**

- способность и готовность применять различные реабилитационные мероприятия (медицинские, социальные, психологические) при наиболее распространенных патологических состояниях организма и заболеваниях (ПК-8);

- способность и готовность давать рекомендации по выбору оптимального режима двигательной активности, диеты, определять показания и противопоказания к назначению средств лечебной физкультуры, массажа, физиотерапии, рефлексотерапии, фитотерапии (ПК-9).

## Перечень знаний, умений и навыков

### По окончании обучения врач – детский эндокринолог должен знать:

- законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения;
- общие вопросы организации педиатрической помощи в Российской Федерации и работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с обслуживанием детей;
- правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком в соответствии с действующей инструкцией;
- вопросы диспансеризации больных детей;
- вопросы организации и задачи гигиенического обучения и воспитания детей;
- санитарно-гигиенические и профилактические мероприятия по охране здоровья детей;
- анатомо-физиологические особенности организма плода и ребенка;
- взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию;
- физиологическое развитие детей в различные возрастные периоды;
- принципы рационального (сбалансированного) вскармливания и питания детей;
- 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 эндокринологических заболеваний;
- этиологию и патогенез эндокринологических заболеваний;
- современные методы терапии эндокринологических заболеваний и патологических состояний;
- 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;
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля в детском возрасте;
- принципы организации и проведения интенсивной терапии и реанимации в амбулаторных условиях и в стационаре;
- вопросы реабилитации и диспансерного наблюдения при различных заболеваниях, санаторно-курортное лечение;
- формы планирования и отчетности своей работы.

### По окончании обучения врач детский-эндокринолог должен уметь:

- вести необходимую медицинскую документацию;
- способствовать правильному воспитанию и развитию здорового ребенка;
- правильно собрать и проанализировать генеалогический, перинатальный анамнез, анамнез жизни и заболевания;
- провести диспансеризацию больных детей с учётом выявленной патологии, факторов риска возникновения осложнений и новых заболеваний;
- рассчитать содержание и калорийность пищевых ингредиентов в суточном рационе ребенка любого возраста;

- дать рекомендации по вскармливанию, питанию, воспитанию, закаливанию, режимным моментам;
- провести полное клиническое обследование ребенка, сформулировать предварительный диагноз;
- назначить необходимые лабораторные и инструментальные исследования, дать оценку их результатов, решить вопрос о необходимости дополнительных специализированных исследований и консультаций специалистов;
- в комплексе оценить результаты анамнеза, клинических, инструментальных и функциональных исследований, заключений специалистов, поставить клинический диагноз в соответствии с международной классификацией заболеваний, назначить лечение, контролировать его результаты, проводить коррекцию;
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, орхидометр, системы для инфузионной терапии и т.д.);
- владеть методами профилактики, диагностики и лечения при различных заболеваниях в различных состояниях, методами диспансеризации и реабилитации больных детей;
- проводить анализ эффективности диспансеризации.

**По окончании обучения педиатр-эндокринолог должен владеть навыками:**

- выявить специфические признаки гипер- и гипофункции коры надпочечников;
- распознать характерные признаки гиперкатехоламинемии
- распознать вирильный синдром и оценить степень вирилизации;
- определить гирсутное число;
- интерпретировать результаты инструментальных исследований надпочечников (УЗИ, КТ, МРТ, сцинтиграфия);
- быстро и эффективно купировать адреналовый криз;
- подготовить больного к адреналэктомии.

### **III. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОМУ ЗАЧЕТУ**

1. Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе «Патология надпочечников у детей» повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часов по специальности «Детская эндокринология» проводится в форме зачета и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку 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 продолжительностью 36 академических часа по специальности «Детская эндокринология».

В. Лица, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часа по специальности «Детская эндокринология» и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ установленного образца – Удостоверение о повышении квалификации.

### **IV. РАБОЧИЕ ПРОГРАММЫ УЧЕБНЫХ МОДУЛЕЙ**

#### **РАЗДЕЛ 1.**

##### **Физиология коры надпочечников и надпочечниковая недостаточность у детей**

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1	Физиология гормонов коры надпочечников
1.2	Методы исследования функции коры надпочечников
1.3	Надпочечниковая недостаточность у детей: распространенность и классификация, этиология

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.4	Клиническая картина разных типов надпочечниковой недостаточности
1.5	Диагностика разных типов надпочечниковой недостаточности

## РАЗДЕЛ 2.

### Врожденная гиперплазия коры надпочечников и лечение надпочечниковой недостаточности у детей

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1	ВГКН: частота, этиология, патогенез, клиника, диагностика
2.2	Лечение различных типов надпочечниковой недостаточности
2.3	Лечение различных форм ВГКН

## РАЗДЕЛ 3.

### Симуляционный курс

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.1	Оказание неотложной помощи детям: отработка методики оказания помощи при кризе надпочечниковой недостаточности.
3.2	Катетеризация периферических сосудов (вен); техника постановки периферических внутривенных катетеров

## РАЗДЕЛ 4.

### Гиперфункция надпочечников у детей

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
4.1	Синдром Иценко-Кушинга
4.2	Первичный гиперальдостеронизм
4.3	Феохромоцитома

## РАЗДЕЛ 5.

### Преждевременное половое развитие и синдром гиперандрогении

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
5.1	ППР: распространенность, классификация
5.2	Истинное ППР: этиология, клиника, диагностика, лечение
5.3	Ложное ППР: этиология, клиника, диагностика, лечение
5.4	Синдром гиперандрогении

## РАЗДЕЛ 6.

### Нарушения формирования пола

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
6.1	Современная классификация НФП
6.2	НФП с аномальным кариотипом
6.3	НФП с кариотипом 46,XY
6.4	НФП с кариотипом 46,XX



## V. УЧЕБНЫЙ ПЛАН

**Цель:** систематизация и углубление профессиональных знаний, умений, навыков, освоение новых знаний, методик, обеспечивающих совершенствование профессиональных компетенций по вопросам: профилактики, лечения и реабилитации детей с патологией надпочечников.

**Категория обучающихся:** врачи - детские эндокринологи, врачи - педиатры, врачи-неонатологи, врачи общей практики (семейные врачи).

Трудоемкость обучения: **36** академических часа.

Форма обучения: очная.

Режим занятий: 6 академических часов в день.

№	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ	СЗ	Ит Ат	
<b>1</b>	<b>Физиология коры надпочечников и надпочечниковая недостаточность у детей</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>Текущий контроль (тесты)</b>
1.1	Физиология гормонов коры надпочечников	1	1	0	0	0	0	
1.2	Методы исследования функции коры надпочечников	1	1	0	0	0	0	
1.3	Надпочечниковая недостаточность у детей: распространенность и классификация, этиология	2	0	0	0	2	0	
1.4	Клиническая картина разных типов надпочечниковой недостаточности	1	0	0	1	0	0	
1.5	Диагностика разных типов надпочечниковой недостаточности	1	0	0	1	0	0	
<b>2</b>	<b>ВГКН и лечение надпочечниковой недостаточности у детей</b>	<b>6</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>4</b>	<b>0</b>	<b>Текущий контроль (тесты)</b>
2.1	ВГКН: частота, этиология, патогенез, клиника, диагностика	2	0	0	2	0	0	
2.2	Лечение различных типов надпочечниковой недостаточности	2	0	0	0	2	0	
2.3	Лечение различных форм ВГКН	2	0	0	0	2	0	
<b>3</b>	<b>Симуляционный курс</b>	<b>6</b>	<b>0</b>	<b>6</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>Текущий контроль (оценка практических навыков)</b>
3.1	Оказание неотложной помощи детям: отработка методики оказания помощи при кризе надпочечниковой недостаточности.	2	0	2	0	0	0	
3.2	Катетеризация периферических сосудов (вен); техника постановки периферических внутривенных катетеров	2	0	2	0	0	0	
<b>4</b>	<b>Гиперфункция надпочечников у детей</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>4</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>Текущий контроль (тесты)</b>
4.1	Синдром Иценко-Кушинга	2	1	0	0	0	0	
4.2	Первичный гиперальдостеронизм	4	0	0	4	0	0	

№	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ	СЗ	Ит Ат	
4.3	Феохромоцитома	2	1	0	0	0	0	
<b>5</b>	<b>Преждевременное половое развитие и синдром гиперандрогении</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>Текущий контроль (тесты)</b>
5.1	ППР: распространенность, классификация	2	2	0	0	0	0	
5.2	Истинное ППР: этиология, клиника, диагностика, лечение	1	0	0	1	0	0	
5.3	Ложное ППР: этиология, клиника, диагностика, лечение	1	0	0	1	0	0	
5.4	Синдром гиперандрогении	2	0	0	0	2	0	
<b>6</b>	<b>Нарушения формирования пола</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>Текущий контроль (тесты)</b>
6.1	Современная классификация НФП	2	2	0	0	0	0	
6.2	НФП с аномальным кариотипом	1	0	0	1	0	0	
6.3	НФП с кариотипом 46,XY	0,5	0	0	0,5	0	0	
6.4	НФП с кариотипом 46,XX	0,5	0	0	0,5	0	0	
<b>Итоговая аттестация</b>		2	0	0	0	0	2	<b>зачет</b>
<b>Всего</b>		<b>36</b>	<b>8</b>	<b>6</b>	<b>12</b>	<b>8</b>	<b>2</b>	

## VI. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

Тематика лекционных занятий:

№	Тема лекции	Содержание лекции	Формируемые компетенции
1.	Физиология гормонов коры надпочечников	1.1	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9.
2.	Методы исследования функции коры надпочечников	1.2	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9.
3.	Синдром Иценко-Кушинга	4.1	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9.
4	Феохромоцитома	4.3	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9.
5	ППР: распространенность, классификация	5.1	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9.
6.	Современная классификация НФП	6.1	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9.

Тематика семинарских занятий:

№	Тема семинара	Содержание семинара	Формируемые компетенции
1.	Надпочечниковая недостаточность у детей: распространенность и классификация, этиология	1.3	ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7
2.	Лечение различных типов надпочечниковой недостаточности	2.2	ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7
3.	Лечение различных форм ВГКН	2.3	ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7

№	Тема семинара	Содержание семинара	Формируемые компетенции
4.	Синдром гиперандрогении	5.4	ПК-2,ПК-3,ПК-4,ПК-5,ПК-6, ПК-7

Тематика практических занятий:

№	Тема практических занятий	Содержание практического занятия	Формируемые компетенции
1.	Клиническая картина разных типов надпочечниковой недостаточности	1.4	ПК-2,ПК-3,ПК-4,ПК-5,ПК-6, ПК-7, ПК-8
2.	Диагностика разных типов надпочечниковой недостаточности	1.5	ПК-2,ПК-3,ПК-4,ПК-5,ПК-6, ПК-7, ПК-8
3.	ВГКН: частота, этиология, патогенез, клиника, диагностика	2.1	ПК-2,ПК-3,ПК-4,ПК-5,ПК-6, ПК-7, ПК-8
7.	Первичный гиперальдостеронизм	4.2	ПК-2,ПК-3,ПК-4,ПК-5,ПК-6, ПК-7, ПК-8
8.	Истинное ППР: этиология, клиника, диагностика, лечение	5.2	ПК-2,ПК-3,ПК-4,ПК-5,ПК-6, ПК-7, ПК-8
9.	Ложное ППР: этиология, клиника, диагностика, лечение	5.3	ПК-2,ПК-3,ПК-4,ПК-5,ПК-6, ПК-7, ПК-8
10.	НФП с аномальным кариотипом	6.2	ПК-2,ПК-3,ПК-4,ПК-5,ПК-6, ПК-7, ПК-8
11.	НФП с кариотипом 46,XY	6.3	ПК-2,ПК-3,ПК-4,ПК-5,ПК-6, ПК-7, ПК-8
12.	НФП с кариотипом 46,XX	6.4	ПК-1, ПК-2,ПК-3,ПК-4,ПК-5,ПК-6, ПК-7, ПК-8

## VII. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

### Основная литература

1. Берман Р.Э. Педиатрия по Нельсону 5 т.: пер. с англ./ Ричард Э. Берман, Роберт М. Клигман, Хол Б. Дженсон/ Под ред. А. А. Баранова. – Т. 2. – М.: ООО «Рид Элсивер», 2009.
2. Дедов И. И., Петеркова В. А. Руководство по детской эндокринологии. – М.: Универсум Паблишинг, 2006.
3. Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков: Учебное пособие/Под ред. проф. Н. П. Шабалова. – 2-е изд., испр. и доп. – М.: МЕДпресс-информ, 2009.
4. Плотникова Е. В., Скородок Ю. Л., Нагорная И. И. Врожденная гиперплазия коры надпочечников (адреногенитальный синдром): Методические рекомендации. – СПб, 2015.
5. Плотникова Е. В., Скородок Ю. Л., Нагорная И. И. Надпочечниковая недостаточность у детей: Методические рекомендации. – СПб, 2015.
6. Скородок Ю. Л., Плотникова Е. В., Нагорная И. И. Синдром гиперандрогении: Методические рекомендации. – СПб, 2015.
7. Плотникова Е. В., Скородок Ю. Л., Нагорная И. И., Дитковская Л. В. Артериальная гипертензия при заболеваниях надпочечников у детей: Методические рекомендации. – СПб, 2010.
8. Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями/ Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. – М.: Практика, 2014.

### **Б. Дополнительные:**

1. Дедов И. И. Болезни органов эндокринной системы: Учебник. – М.: Медицина, 2000.
2. Лейкок Дж. Ф., Вайс П. Г. Основы эндокринологии, пер. с англ. – М.: Медицина, 2000.
3. Тиц Н. У. Энциклопедия клинических лабораторных тестов. Пер. с англ. – М.: Лабинформ, 1997.
4. Эндокринология: национальное руководство/Под ред. И. И. Дедова, Г. А. Мельниченко. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009.
5. Эндокринология/Под ред. Н. Лавина. Пер. с англ. – М.: Практика, 1999.

### **Программное обеспечение:**

1. Операционные системы: Windows 7, Windows 8, Windows Server 2012;
2. Офисные пакеты MS Office 2003, MS Office 2007, MS Office 2010;
3. Текстовый редактор Word;
4. Антивирусное ПО: антивирус Касперского;

### **Базы данных, информационно справочные системы:**

1. Российское образование <http://www.edu.ru> (сайт представляет собой систему интернет-порталов сферы образования, включая федеральные образовательные порталы по уровням образования и предметным областям, специализированные порталы. Законодательство. Глоссарий).
2. Медицина <http://www.medicina.ru> (сайт представляет собой систему интернет-порталов сферы медицины, включая федеральные порталы по разделам медицины, специализированные порталы. Законодательство. Глоссарий).
3. Координационный совет по развитию непрерывного медицинского и фармацевтического образования <http://www.sovetnmo.ru>

## **МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ**

1. Клинико-диагностический центр Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования;
2. «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации  
СПб, ул. А. Матросова, д. 22.;
3. Детская городская больница №19 им. К. А. Раухфуса, эндокринологическое отделение, СПб, Лиговский пр., д. 8
4. Центр современных образовательных технологий СПб ГПМУ  
Материально-техническое обеспечение:
  1. Компьютерные классы со специализированными программами для тестирования знаний, выходом в сеть Интернет для самоподготовки по разделам дисциплины.
  2. Доска – 1, стулья – 12, столы - 4
  3. Мультимедийный проектор.
  4. Интерактивная доска.
  5. Система видеонаблюдения, телевизор.
  6. Учебно-методическая литература.
  7. Наглядные пособия: таблицы, схемы, плакаты, слайды, кино-видео-фильмы, компьютерные презентации.
  8. Фантомы и симуляторы:
    - Фантомы руки, предплечья, кисти II уровня для отработки внутривенных инъекций.
    - Расходные материалы (сменная кожа, вены, искусственная кровь)уровня реалистичности (с электронным или компьютерным контролем)
    - многофункциональный робот-симулятор ребенка 5 лет с возможными сценариями

9. Средства санитарно-гигиенического просвещения: буклеты, брошюры, памятки, стенды, выставки.

### Сведения об оснащённости образовательного процесса специализированным и лабораторным оборудованием

Наименование специализированных аудиторий и лабораторий	Перечень оборудования		Примечание
	Необходимо	Фактическое Наличие	
1	2	3	4
1. Учебная комната	1. Доска (1) 2. Мультимедиа 3. Ноутбук (1)	1. Доска (1) 2. Мультимедиа 3. Ноутбук (1)	Учебные комнаты оборудована компьютер, мультимедийный проектор.
2. Эндокринологическое отделение ДГБ №19	Антропометрический набор Орхидометр Рентгенологический кабинет Кабинет УЗИ	Антропометрический набор Орхидометр Рентгенологический кабинет Кабинет УЗИ	

### VIII. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

Текущий контроль успеваемости обеспечивает оценивание хода освоения модулей, и проводится в форме тестового контроля.

Итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения дополнительной профессиональной программы «Патология надпочечников у детей» повышения квалификации врачей по специальности «Детская эндокринология» проводится в виде зачета. Итоговая аттестация должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача – детского эндокринолога в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

#### ПРИМЕРЫ ТЕСТОВЫХ ВОПРОСОВ

1. Какое из заболеваний может быть причиной синдрома Иценко-Кушинга:

- А. Глюкокортикоостерома
- Б. Краниофарингеома
- В. Синдром Конна
- Г. Инсиденталома надпочечника
- Д. Феохромоцитомы

2. Какой из симптомов характерен для болезни Иценко-Кушинга:

- А. Ускорение роста
- Б. Розовые стрии
- В. Диспластическое ожирение
- Г. Витилиго
- Д. Гипертрофия мышц

- 3 Наиболее эффективным и щадящим методом лечения болезни Иценко-Кушинга является:
- А. Транссфеноидальная гипофизэктомия
  - Б. Транссфеноидальная селективная аденомэктомия
  - В. Гамма-терапия
  - Г. Адреналэктомия
  - Д. Парлодел (бромкриптин)
4. Какой из перечисленных симптомов характерен для первичной хронической недостаточности надпочечников:
- А. Диспропорциональная низкорослость
  - Б. Артериальная гипотензия
  - В. Ожирение
  - Г. Брадикардия
  - Д. Частые боли в мышцах
5. Что из перечисленного может быть причиной первичной недостаточности надпочечников:
- А. Односторонняя адреналэктомия
  - Б. Опухоль надпочечника
  - В. Одностороннее кровоизлияние в надпочечник
  - Г. Аутоиммунный адреналит
  - Д. Опухоль гипофиза
6. Для какой формы поражения надпочечников характерна гиперпигментация:
- А. Первичная надпочечниковая недостаточность
  - Б. Вторичная надпочечниковая недостаточность
  - В. Гипоальдостеронизм
  - Г. Аденогенитальный синдром вследствие изолированной 17,20-лиазной недостаточности
  - Д. Адреналовый синдром Иценко-Кушинга
7. Какой из методов применяется при лабораторной диагностике надпочечниковой недостаточности у детей:
- А. Ортостатический тест
  - Б. Определение уровня ДЭА-с в крови
  - В. Определение уровня кортизола и АКТГ в крови
  - Г. Тест с дексаметазоном
  - Д. Тест с нагрузкой хлоридом натрия

### **СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ (ПРИМЕР)**

1. Больной 14 лет, жалобы на плохой аппетит, потерю веса, слабость, потемнение кожных покровов. Простудные заболевания в последнее время протекают тяжело. При осмотре рост 160, масса тела 40 кг. Кожные покровы смуглые, сухие, гиперпигментация естественных складок кожи, ареол. АД 90/50 мм рт ст. Предположительный диагноз и план обследования, лечение.

#### **Эталон ответа**

**Предположительный диагноз:** хроническая надпочечниковая недостаточность

**Обоснования:** данные анамнеза (жалобы на плохой аппетит, потерю веса, слабость, потемнение кожных покровов, тяжелое течение простудных заболеваний); клинические симптомы (дефицит веса, гиперпигментация, артериальная гипотония)

**План обследования:**

-гемограмма

- уровни калия, натрия, глюкозы в крови
- уровни кортизола и АКТГ крови с учетом суточного ритма
- по показаниям – АКТГ-тест
- экскреция свободного кортизола с мочой
- уровни альдостерона и ренина крови
- фтизиатрическое обследование
- определение антител к антигенам коры надпочечников
- уровень гексакозановой кислоты
- ДНК-диагностика (гены AIRE1, ALD)

#### **Рекомендуемая терапия:**

Постоянно Корттеф 10-15 мг/м<sup>2</sup> в три приема с подбором индивидуальной дозы по уровню АКТГ + кортинефф 50-60 мг/м<sup>2</sup> в 2 приема с подбором индивидуальной дозы по уровню ренина.

#### **НОРМАТИВНЫЕ ПРАВОВЫЕ АКТЫ**

1. Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации».
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»
3. Федеральный закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации»
4. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16.04.2012 г. № 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи".
5. Приказ Минздрава России от 12.11.2012 N 908н (ред. от 25.03.2014) "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "детская эндокринология" (Зарегистрировано в Минюсте России 20.12.2012 N 26216)
6. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 22.03.2006 №185 «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания»
7. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 5 мая 1999г №154 «О совершенствовании медицинской помощи детям подросткового возраста»
8. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 30 декабря 2003 г. N 621 «О комплексной оценке состояния здоровья детей»
10. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 июня 2011 г. N 624н "Об утверждении Порядка выдачи листков нетрудоспособности"
11. Приказ МЗ РФ № 139 от 04.04.03г. «Об утверждении инструкции по внедрению оздоровительных технологий в деятельность образовательных учреждений».