****

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

**Дополнительная профессиональная программа**

**(повышения квалификации)**

«Нарушения формирования пола»

18 часов

Авторы-составители:

к.м.н., доцент Калинченко Н.Ю.

Москва

2016

*Всего часов –* **аудиторных 18час.**

*из них: лекций –8,5* **час.**

 *практических занятий –8* **час.**

*Самостоятельная работа – 1,5 часов*

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

*Режим занятий:* **6 часов в день**

*Отчетность:* **экзамен**

1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

 Дополнительная профессиональная образовательная программаповышения квалификации врачей детских эндокринологов, детских гинекологов, детских урологов, врачей общей практики, терапевтов, акушеров-гинекологов, онкологов «НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА» 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 «НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА» является учебно-методическим нормативным документом, регламентирующим содержание, организационно-методические формы и трудоемкость обучения.

**Актуальность программы** «НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА»

 **Нарушения формирования пола** – большая гетерогенная группа заболеваний, обусловленных клинико-биохимическим несоответствием между генетическим, гонадным и фенотипическим полом. Частота встречаемости всех форм НФП 1:4.000-5.000 новорожденных. Рождение ребенка с НФП уже является тяжелым социальным и психологическим факторами для врача, принимающего решения о половой принадлежности ребенка, а возможность сочетание НФП с хронической почечной недостаточностью с риском летального исхода без своевременно оказанной помощи требует от врача четких знаний и понимания алгоритма обследования таких детей, для своевременной и правильной диагностики заболевания.

 В рамках повышения квалификации врачи освоят последние достижения в области диагностики различных форм НФП. Программа включает освещение современных аспектов классификации, этиологии и патогенеза нарушений формирования пола, методы дифференциальной диагностики различных форм нарушения формирования пола, методы молекулярно-генетической диагностики НФП, психологические аспекты и медико-генетическое консультирование.

**Целью дополнительной профессиональной образовательной программы** «НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА» является совершенствование теоретических знаний и практических навыков в области формирования пола и их нарушений, необходимых для профессиональной деятельности, и повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации.

**Структура дополнительной профессиональной образовательной программы** повышения квалификации врачей по теме«НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА» 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 лечебной работы с пациентами с НФП.

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 «НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА» 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 «НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА» 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;
1. 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** «НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА»

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 больных с НФП (ПК1)
* способность и готовность анализировать закономерности функционирования половой системы и ее интеграции в системы организма человека, использовать знания патофизиологических основ регуляции формирования пола, оценки функционального состояния гонад пациентов для своевременной диагностики заболеваний и патологических процессов (ПК2)
* способность и готовность выявлять у пациентов основные патологические симптомы нарушений формирования пола и возможные сопутствующие нарушения других органов и систем, используя знания основ медико-биологических и клинических 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 НФП
* способность и готовность назначать пациентам адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии
* способность и готовность применять различные реабилитационные мероприятия (социальные, психологические)

Перечень знаний, умений

По окончании обучения врач-специалист должен знать:

* регуляцию закладки гонад
* методы обследования и пациентов с НФП:
* комплекс лабораторных и инструментальных исследований для дифференциальной диагностики нарушение формирования пола

По окончании обучения врач-специалист должен уметь:

* назначить необходимый комплекс обследования пациентам
* интерпретировать результаты клинического, биохимического и гормонального обследования
* выбирать оптимальные подходы к лечению;

По окончании обучения врач-специалист должен владеть:

* навыками первичного консультирования пациентов/родителей
* навыками консультирования по диагностике и дифференциальной диагностике пациентов/родителей
* навыками консультирования пациентов, перенесших оперативные вмешательства по коррекции пола
* навыками назначения медикаментозной терапии и проведения консультирования в процессе применения медикаментозного лечения (коррекция побочных эффектов, динамическое наблюдение, дополнительное консультирование по режиму использования лекарственных средств).
1. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей по теме «НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА» 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 «НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА»

Лица, освоившие программу дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме «НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА» 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**

**«НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА»**

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

**Срок обучения:** 18 часов (3 дня)

**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 | Формаконт-роля |
| лекции | практические занятия | семинары | самостоятельная работа |
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |  | 7 |
| **1.** |  | ***18*** | ***5*** | ***3*** | ***2*** | **1,5** | **Зачёт** |
| 1.1 | Эпидемиология, современная классификация НФП | *1* | *1,0* |  |  |  |  |
| 1.2 | лабораторно-инструментальные методы обследования НФП | *1* | *0,5* |  | *0,5* |  |  |
| 1.3 | Хромосомные формы нарушения формирования пола | *2* | *2* |  |  |  |  |
| 1.4 | Клинические Разборы | *3* |  | *1* | *2* |  |  |
| 1.5 | Нарушения формирования пола, ассоциированные с нарушением стероидогенеза, метоболизма стероидов рецепторной чувствительности  | *6* | *4* |  | *2* |  |  |
|  | Современные подходы к выбору тактики ведения пациентов с НФП | *2* | *1* | *1* |  |  |  |
| 1.6 | изучение методических рекомендаций, закрепление основных принципов диагностики НФП | *1,5* |  |  |  | 1,5 |  |
| **4** | **Итоговый контроль** | ***1,5*** |  | ***1,5*** | ***-*** |  | **Экзамен** |
| **5** | **ИТОГО** | ***18*** | ***8,5*** | ***3,5*** | ***4,5*** | **1,5** |  |

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. – М., Издательский дом "Практика", Издательство "Верди", 2014. – 488 с.
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. – М., Издательская группа ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 240 с.
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. – М., Издательство: Универсум Паблишинг, 2006. – 600 с.
4. Дедов И.И. Половое развитие детей: норма и патология / И.И. Дедов, Т.В. Семичева, В.А. Петеркова. – М.: Колорит студио, 2002. – 232 с.
5. Национальное руководство «Эндокринология» под редакцией ИИ Дедова и ГА Мельниченко 2-е издание, переработанное и дополненное М: Геотар-Медиа, 2016, 1112 стр.
6. Российские клинические рекомендации «Эндокринология» под редакцией ИИ Дедова и ГА Мельниченко, 2016, 592 стр. ISBN 978-5-9704-3683

**Дополнительная литература:**

1. Брук Ч.Г.Д. Руководство по детской эндокринологии / Чарльз Г.Д. Брук, Розалигд С. Браун. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 341.
2. Hines M. Sex steroids and human behavior: Prenatal androgen exposure and sex-typical play behavior in children. Ann N Y Acad Sci 2003;1007:272-82.
3. Eugster E. Reality vs recommendations in the care of infants with intersex conditions. Arch Pediatr Adolesc Med 2004;158(5):428-9.
4. Cools M, van Aerde K, Kersemaekers AM, et al.. Morphological and immunohistochemical

differences between gonadal maturation delay and early germ cell neoplasia in patients with

undervirilization syndromes. J Clin Endocrinol Metab 2005;90(9):5295-303.

1. Hannema S, Scott I, Rajpert-De Meyts E, Skakkebaek N, Coleman N, Hughes I. Testicular

development in the complete androgen insensitivity syndrome. J Pathol 2006;208(4):518-27.

1. Special issue on intersex. The Psychologist 2004;17(8)
2. American Academy of Pediatrics Committee on Genetics. Evaluation of the newborn with

developmental anomalies of the external genitalia. Pediatrics 2000;106(1 Pt 1):138-42. Available online at aappolicy.aappublications.org/cgi/content/full/pediatrics;106/1/138.

1. British Association of Paediatric Surgeons Working Party on the Surgical Management of Children Born with Ambiguous Genitalia. Statement of the British Association of Paediatric Surgeons Working Party on the Surgical Management of Children Born with Ambiguous Genitalia. 2001.

**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 «Нарушения формирования пола» проводится и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-специалиста по теме «Нарушения формирования пола» 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 В, 15 лет. Жалобы: первичная аменорея.

Наследственность - со стороны матери родная сестра – бесплодие.

Из анамнеза: В 5 лет оперирована по поводу паховой грыжи, с 12 лет развитие молочных желез

Рост 176 см, половое развитие Ма 5, Р2 . Костный возраст соответствует паспортному.

1. Какие обследование необходимо провести для уточнения диагноза?
2. Какие заболевания необходимо дифференцировать у пациента?
3. Что обращает на себя внимание в анамнезе жизни?

**Примерная тематика вопросов:**

1. Роль минипубертата в обследовании пациента с НФП
2. Классификация НФП
3. Нарушения стероидогенеза в патогенезе НФП
4. Тактика обследования новорождного с НФП
5. Диагностические пробы при НФП