

II. Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей:

Обучить специалистов консервативному медикаментозному лечению остеопороза бисфосфонатами у детей с несовершенным остеогенезом.

III. Задачи стажировки:

1. Ознакомить специалистов с критериями клинической диагностики несовершенного остеогенеза, основными принципами лечения и реабилитации;
2. Обучить определению показаний и противопоказаний к назначению терапии бисфосфонатами у детей с несовершенным остеогенезом;
3. Обучит специалистов методики и тактики проведения медикаментозной терапии системного остеопороза у детей с несовершенным остеогенезом.

Трудоемкость освоения программы 36 академических часа.

IV. Планируемые результаты обучения врачей, успешно освоивших дополнительную профессиональную программу повышения квалификации

Результаты обучения по Программе направлены на совершенствование компетенций, приобретённых в рамках полученного ранее профессионального образования на основе Федеральных государственных образовательных стандартов высшего образования по специальностям: **травматология и ортопедия, реабилитация,** и на формирование профессиональных компетенций в рамках имеющейся квалификации, качественное изменение которых осуществляется в результате обучения.

Характеристика профессиональных компетенций врача, подлежащих совершенствованию в результате освоения Программы

1. У обучающегося усваиваются следующие универсальные компетенции (УК):

- готовностью к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (УК-1);
 - готовностью к управлению коллективом, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия (УК-2);
 - готовностью к участию в педагогической деятельности по программам среднего и высшего медицинского образования или среднего и высшего фармацевтического образования, а также по дополнительным профессиональным программам для лиц, имеющих среднее профессиональное или высшее образование, в порядке, установленном федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим функции по выработке государственной политики и нормативно-правовому регулированию в сфере здравоохранения (УК-3).
2. У обучающегося совершенствуются следующие общепрофессиональные компетенции (ОПК):
- способностью самостоятельно приобретать с помощью информационных технологий новые знания и умения и использовать в профессиональной деятельности (ОПК-2);
 - способностью к использованию современных информационных технологий, разработке, освоению и использованию новых теорий и методов (ОПК-3).
 - способностью и готовностью к участию в оценке качества оказания медицинской помощи с использованием медико-статистических показателей (ОПК-4).
3. У обучающегося совершенствуются профессиональные компетенции (ПК) врача:
- готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания (ПК - 1).
 - готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными (ПК - 2).
 - готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья взрослых и подростков (ПК - 4).

- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (ПК - 5).
- готовность к ведению и лечению пациентов с травмами и (или) нуждающихся в оказании ортопедической медицинской помощи (ПК - 6).
- готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК - 8).
- готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК - 9).
- готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях (ПК – 10).

Характеристика новых профессиональных компетенций врача, формирующихся в результате освоения Программы

У обучающегося формируются следующие профессиональные компетенции (ПК):

- Готовность к осуществлению диагностики несовершенного остеогенеза у детей и подростков на основании клинко-рентгенологических данных (ПК -13);
- Готовность к определению показаний и противопоказаний к назначению медикаментозного лечения бисфосфонатами системного остеопороза у детей с несовершенным остеогенезом, проведению данного лечения и последующему наблюдению (ПК – 14).

Перечень знаний, умений и навыков врачей, обеспечивающих формирование профессиональных компетенций.

По окончании обучения врач должен знать:

1. Общие знания:
 - а.) Основные клинические и рентгенологические критерии диагностики несовершенного остеогенеза у детей;

б.) Основные принципы лечения и профилактики системного остеопороза при несовершенном остеогенезе.

2. Специальные знания:

а.) Показания и противопоказания к назначению бисфосфонатов у детей с несовершенным остеогенезом;

б.) Правила назначения терапии бисфосфонатами детям с несовершенным остеогенезом;

в.) Прогнозирование и профилактика осложнений и побочных эффектов терапии бисфосфонатами;

г.) Особенности ведения и наблюдения пациентов с несовершенным остеогенезом на амбулаторном этапе.

По окончании обучения врач должен уметь:

1. Выявлять и диагностировать несовершенный остеогенез у детей;
2. Определять показания к медикаментозному лечению остеопороза на основании клинических данных и рентгеновской денситометрии;
3. Рассчитывать дозу препаратов (бисфосфонатов) для лечения остеопороза у детей с несовершенным остеогенезом;
4. Составлять план дальнейшего наблюдения, лечения и реабилитации.

По окончании обучения врач должен иметь навыки:

1. Оформление документации при ведении пациента с несовершенным остеогенезом.

V. Требования к итоговой аттестации:

Итоговая аттестация по примерной дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей по теме: **Лечение остеопороза у детей с несовершенным остеогенезом** проводится в форме тестирования и выявляет теоретическую и практическую подготовку врача в соответствии с требованиями настоящей Программы).

VI. Рабочая программа учебного модуля

Раздел 1 Диагностика несовершенного остеогенеза у детей и подростков.

| <i>Код</i> | <i>Наименование тем, элементов и подэлементов</i> |
|------------|--|
| 1.1 | Методика клинической диагностики несовершенного остеогенеза (сбор жалоб, анамнеза, общий и ортопедический осмотр. |
| 1.2. | Современная классификация несовершенного остеогенеза |
| 1.3.. | Основные признаки несовершенного остеогенеза при использовании лучевых методов диагностики (рентгенография, денситометрия) |
| 1.4. | Характеристика лабораторных показателей у детей с несовершенным остеогенезом |

Раздел 2 Лечение остеопороза у детей с несовершенным остеогенезом.

| <i>Код</i> | <i>Наименование тем, элементов и подэлементов</i> |
|------------|--|
| 1.1 | Основные принципы терапии остеопороза бисфосфонатами у детей с несовершенным остеогенезом, механизмы действия препаратов. |
| 1.1.1. | Принципы отбора пациентов на лечение, определение показаний и противопоказаний. |
| 1.1.2. | Назначение бисфосфонатов детям с несовершенным остеогенезом — выбор препарата, расчет разовой и курсовой дозы. Прогнозирование частоты и длительности лечения. |
| 1.2. | Прогнозирование, профилактика и лечения возможных осложнений и побочных эффектов. |
| 1.3. | Ведение пациентов в амбулаторных условиях в период между курсами лечения и по окончании лечения. |
| 1.4. | Медико-юридические аспекты применения бисфосфонатов у детей. |

VII. Учебный план дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей

Со сроком освоения 36 академических часа

По теме: «Лечение остеопороза у детей с несовершенным остеогенезом»

Цель: Обучить специалистов консервативному медикаментозному лечению остеопороза бисфосфонатами у детей с несовершенным остеогенезом.

Категория обучающихся: врачи травматологи и ортопеды, педиатры.

Трудоемкость обучения: 36 академических часа.

Режим занятий: 6 академических часа в день.

Форма обучения: очная.

| Код | Наименование разделов дисциплин и тем | Всего часов | В том числе | | | | Форма контроля |
|--|--|-------------|-------------|-----|-----|-----------------|----------------|
| | | | лекции | ПЗ | СЗ | СР ¹ | |
| Рабочая программа учебного модуля: Диагностика несовершенного остеогенеза у детей и подростков (раздел 1) | | | | | | | |
| 1.1 | Методика клинической диагностики несовершенного остеогенеза (сбор жалоб, анамнеза, общий и ортопедический осмотр. | 9 | 2,5 | 4 | 1,5 | 1 | |
| 1.2. | Современная классификация несовершенного остеогенеза | 3 | 1 | 1,5 | 0 | 0,5 | |
| 1.3. | Основные признаки несовершенного остеогенеза при использовании лучевых методов диагностики (рентгенография, денситометрия) | 5 | 1 | 2 | 1 | 1 | |
| 1.4. | Характеристика лабораторных показателей у детей с несовершенным остеогенезом | 3 | 0 | 1 | 1,5 | 0,5 | |
| Рабочая программа учебного модуля Лечение остеопороза у детей с несовершенным остеогенезом (раздел 2) | | | | | | | |
| 1.1 | Основные принципы терапии остеопороза бисфосфонатами у детей с несовершенным остеогенезом. | 9 | 2 | 3,5 | 3 | 0,5 | |
| 1.1.1. | Механизмы действия препаратов. | 2 | 0 | 1 | 1 | 0 | |
| 1.1.2. | Принципы отбора пациентов на лечение, определение показаний и противопоказаний. | 3 | 1 | 2 | | | |
| 1.1.3 | Назначение бисфосфонатов детям с несовершенным остеогенезом — выбор | 4 | 1 | 0,5 | 2 | 0,5 | |

1 ПЗ- практические занятия, СЗ – семинарные занятия, СР – самостоятельная работа

| | | | | | | | |
|----------------------------|--|-----------|-------------|-----------|----------|------------|--------------|
| | препарата, расчет разовой и курсовой дозы. Прогнозирование частоты и длительности лечения. | | | | | | |
| 1.2. | Прогнозирование, профилактика и лечения возможных осложнений и побочных эффектов. | 2,5 | 1,5 | 1 | 0 | 0 | |
| 1.3. | Ведение пациентов в амбулаторных условиях в период между курсами лечения и по окончании лечения. | 2,5 | 1,5 | 1 | 0 | 0 | |
| 1.4. | Медико-юридические аспекты применения бисфосфонатов у детей. | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | |
| Итоговая аттестация | | 1 | | | | 1 | тестирование |
| Всего | | 36 | 10,5 | 14 | 7 | 4,5 | |

VIII. Организационно-педагогические условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации:

а) учебно-методическая документация и материалы по всем разделам (модулям) в форме компендиума;

б) учебно-методическая литература для внеаудиторной работы обучающихся: методические рекомендации, (Пособие для врачей «Несовершенный остеогенез у детей (клиника, диагностика, консервативное лечение)» изданные ФГБУ «НИДОИ им.Г.И.Турнера» Минздрава России 2016 г.;

в) материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки:

- учебные аудитории, оснащенные материалами и оборудованием для проведения учебного процесса;

- актовый зал института;

- кабинеты консультативно-диагностического центра Института (в амбулаторных условиях (в условиях, не предусматривающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение); в дневном стационаре (в условиях, предусматривающих медицинское наблюдение и лечение в дневное время, не требующих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения))

г) кадровое обеспечение реализации Программы:

Буклаев Дмитрий Степанович врач-травматолог-ортопед, кандидат медицинских наук, заведующий отделением.

Долженко Наталья Валентиновна врач-травматолог-ортопед, Руководитель учебно-методического отдела;

Изюмова Мария Александровна специалист учебно-методического отдела.

д) законодательство Российской Федерации:

Настоящая Программа разработана в соответствии с: Федеральным законом от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации», Федеральным законом от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», Приказом Минздрава России от 07.10.2015 № 700н «О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование»; Приказом Минздрава России от 08.10.2015 № 707н «Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки», и иными нормами действующего законодательства; Уставом Института, Положением о порядке осуществления образовательной деятельности по образовательным программам дополнительного профессионального образования и иными локальными нормативными актами Института.

е) оценка знаний осуществляется путём тестовых заданий, содержащие вопросы с несколькими вариантами ответов, прямых вопросов с разбором данных УЗИ, КТ, МРТ, рентгенограмм и клинических примеров.

IX. Реализация программы в форме стажировки

База стажировки: отделение артрогрипоза, кабинеты консультативно-диагностического центра Института по адресу: Санкт-Петербург, ул.Лахтинская, д.12.

Задача стажировки:

1. Ознакомить специалистов с критериями клинической диагностики несовершенного остеогенеза, основными принципами лечения и реабилитации;
2. Обучить определению показаний и противопоказаний к назначению терапии бисфосфонатами у детей с несовершенным остеогенезом;
3. Обучит специалистов методики и тактики проведения медикаментозной терапии системного остеопороза у детей с несовершенным остеогенезом.

Характер стажировки: обучение на рабочем месте.

Описание стажировки (виды деятельности стажировки): приём, осмотр пациентов с несовершенным остеогенезом, совместно с врачами X отделения. Назначение лечения. Составление программы дальнейшего ведения этих пациентов.

Стажировка носит индивидуальный и групповой характер и предусматривает такие виды деятельности, как:

- самостоятельную работу с учебными изданиями;
- приобретение профессиональных навыков;
- изучение организации и методики работ;
- участие в обсуждениях.

X. Итоговая аттестация

Обучающиеся допускаются к итоговой аттестации после изучения Программы в объеме, предусмотренном учебным планом.

Итоговая аттестация осуществляется посредством: тестирования и выявляет теоретическую и практическую подготовку слушателя в соответствии с целями и содержанием программы.

Обучающиеся, освоившие Программу и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ о дополнительном профессиональном образовании – удостоверение о повышении квалификации.

XI. Дидактический материал

1. Этиологические факторы, вызывающие несовершенный остеогенез:

- а. несбалансированное питание
- б. нехватка кальция в рационе
- в. мутация
- г. гипопаратиреоз

2. Начало заболевания «несовершенный остеогенез» наступает:

- а. на 2 году жизни
- б. с рождения
- в. с 5 лет
- г. до рождения

3. Какие симптомы несовершенного остеогенеза могут встречаться в грудном возрасте?

- а. задержка физического развития
- б. синие склеры
- в. переломы костей конечностей
- г. гипокальциемия

4. Лабораторные признаки несовершенного остеогенеза:

- а. гипофосфатемия
- б. повышение концентрации маркеров остеолиза
- в. ускорение СОЭ
- г. ничего из перечисленного

5. Показания к началу лечения бисфосфонатами у детей с несовершенным остеогенезом в грудном возрасте:

- а. установленный диагноз «несовершенный остеогенез»
- б. патологические переломы у ребенка до 1 года
- в. задержка двигательного развития
- г. гипокальциемия

6. Показания к лечению бисфосфонатами у детей с несовершенным остеогенезом в возрасте 1-7 лет:

- а. установленный диагноз «несовершенный остеогенез»
- б. патологические переломы трубчатых костей более 1 раза в год
- в. неспособность самостоятельно ходить
- г. наличие деформаций костей конечностей

7. Авторы классификаций несовершенного остеогенеза.

- а. Волков М.В.
- б. Силленс
- в. Солтер
- г. Бишоп

8. Частота курсов лечения памидронатом или ибандронатом при несовершенном остеогенезе:

- а. 1 раз в месяц
- б. 1 раз в год
- в. 1 раз в 3 месяца
- г. 1 раз в 6 месяцев

9. Противопоказания к назначению бисфосфонатов:

- а. гиперкальциемия
- б. гипокальциемия
- в. хронические декомпенсированные заболевания внутренних органов
- г. остеопороз

10. Патогенез несовершенного остеогенеза 1-4 типов:

- а. нарушение всасывания минеральных веществ в кишечнике
- б. гиперпаратиреоз
- в. нарушение функции остеокластов
- г. нарушение структуры и функции коллагена

11. При каких типах несовершенного остеогенеза лечение остеопороза бисфосфонатами малоэффективно?

- а. 1
- б. 3 и 4
- в. 5
- г. 6

12. Механизм действия бисфосфонатов.

- а. увеличение выработки остеобластами компонентов костного матрикса
- б. нормализация структуры и функции коллагена
- в. улучшение всасывания минеральных веществ
- г. угнетения функции остеокластов

13. Побочные действия бисфосфонатов.

- а. лимфаденопатия
- б. гипертермия
- в. спазмофилия
- г. гипокальциемия

14. Лечение побочных эффектов бисфосфонатов.

- а. кортикостероиды
- б. инфузия глюкозы
- в. введение препаратов кальция
- г. НПВС

15. Критерии прекращения терапии бисфосфонатами при несовершенном остеогенезе.

- а. нормализация минеральной плотности костной ткани

- б. прекращение переломов
- в. отсутствие положительной динамики
- г. повторная гипертермическая реакция на инфузию

XII. Используемая литература

1. Сергеев В.С., Тихоненко Т.И., Буклаев Д.С., и др. Клеточная терапия несовершенного остеогенеза Гены & клетки Том XI. – 2016, – №4. – С.22-33.
2. Rijks EB1, Bongers BC, Vlemmix MJ, Boot AM, van Dijk AT, Sakkers RJ, van Brussel M. Efficacy and Safety of Bisphosphonate Therapy in Children with Osteogenesis Imperfecta: A Systematic Review;Horm Res Paediatr. 2015;84(1) p.26-42.
3. Plotkin H, Rauch F, Bishop NJ, Montpetit K, Ruck-Gibis J, Travers R, Glorieux FH, Pamidronate treatment of severe osteogenesis imperfecta in children under 3 years of age; J Clin Endocrinol Metab. 2000 May;85(5):1846-50.
4. Glorieux FH, Bishop NJ, Plotkin H, Chabot G, Lanoue G, Travers R. Cyclic administration of pamidronate in children with severe osteogenesis imperfecta; N Engl J Med. 1998 Oct 1;339(14):947-52.
5. Rauch F, Munns C, Land C, Glorieux FH. Pamidronate in children and adolescents with osteogenesis imperfecta: effect of treatment discontinuation; J Clin Endocrinol Metab. 2006 Apr;91(4):1268-74.
6. Rauch F, Glorieux FH. Bisphosphonate treatment in osteogenesis imperfecta: which drug, for whom, for how long? Ann Med. 2005;37(4):295-302.
7. Ipach I, Kluba T, Wolf P, Pontz B, Mittag F. The influence of ibandronate treatment on bone density and biochemical bone markers in patients with osteogenesis imperfecta; Orthop Rev (Pavia). 2012 Sep 4;4(3)б p. 29-30
8. Игнатович О.Н., Намазова-Баранова Л.С., Маргиева Т.В., и др. Несовершенный остеогенез особенности диагностики Педиатрическая фармакология. – 2018, – Т.15. – №3. С.224-232.
9. Щеплягина Л.А., Полякова Е.Ю., Белова Н.А. Несовершенный остеогенез у детей известные и неизвестные факты Лечение и профилактика. – 2017. – №1(21). С.5-11.

10. Костик М.М., Чикова И.А., Бучинская Н.В., и др. Опыт терапии бисфосфонатами детей с несовершенным остеогенезом Лечение и профилактика. – 2014. – №3(11). – С.13-20.

ХIII. Ответы на дидактический материал

1. в.
2. г.
3. а, б, в.
4. г.
5. б.
6. б, в, г.
7. б, г.
8. в.
9. б, в.
10. г.
11. в, г.
12. г.
13. б, в, г.
14. в, г.
15. а, б, в.

Согласовано:

Зам. директора
по научной и учебной работе



С.В. Виссарионов