

I. ВЪВЕДЕНИЕ - ОБЯСНИТЕЛНИ БЕЛЕЖКИ

1.1. Наименование на специалността

Детската ендокринология и обмяна на веществата е раздел от общата педиатрия и изучава разпространението, етиологията, патогенезата, клиничната проява, диагностиката, усложненията, профилактиката и лечението на ендокринните заболявания и нарушенията в обмяната на веществата в детската възраст.

1.2. Продължителност на обучението

Продължителността на обучение по 4 годишната програма включва първите 2 години обучение по детски болести с отпадане на обучение по детска ендокринология и обмяна на веществата и преразпределение на 3-те месеца върху останалите дисциплини. Следващите 2 години е по специалността „Детска ендокринология и болести на обмяната”.

1.3. Изисквано базово образование

Право за специализация по детска ендокринология и обмяна на веществата по 4 годишната програма имат всички завършили висше образование на образователно-квалификационна степен „магистър” и професионална квалификация “лекар”.

2. ДЕФИНИЦИЯ НА СПЕЦИАЛНОСТТА, КОМПЕТЕНЦИИ И УМЕНИЯ

Ендокринология и болести на обмяната е клинична специалност, обхващаща всички жлези с вътрешна секреция, АПУД системата, връзката помежду им, както и връзката им с ЦНС, с другите органи и системи в организма, както и с обмяната на веществата.

Ендокринология и болести на обмяната е клинична специалност и обучението по настоящата програма има за цел да подготви специалисти за нуждите на практическото здравеопазване и да повиши квалификацията на детските ендокринолози в страната, да се създаде мрежа от такива и да се покрията нуждите от тези специалисти навсякъде в големите градове. Успешно завършилите обучението по тази програма трябва да притежават съвременни теоретични практически знания и умения, които да им позволяват самостоятелна работа в специализираните ендокринологични звена на здравната мрежа.

Определение на специалността

„Ендокринология и болести на обмяната е специалност, занимаваща се с профилактиката, диагнозата, лечението и рехабилитацията на болни с ендокринни и метаболитни заболявания.

3. ЦЕЛИ НА ОБУЧЕНИЕТО– да обучи специализирация в следните умения:

1. Общи умения:

- Да може да постави основана на доказателства диагноза и да назначи съвременно лечение на ендокринните и метаболитни заболявания
- Да осъществява съвременна профилактика и рехабилитация
- Да осъществява и професионални контакти с лекуващи лекари и от други специалности и да дава специфични съвети /работа в екип/
- Да участва в обучението на пациенти и техните семейства
- Да овладее необходимите технически умения, специфични за ендокринната и метаболитна патологии.
- Да следи научната литература в областта на ендокринологията и болестите на обмяната на веществата и прилага получената информация в диагнозата и лечението на болните.
- Да овладее и използва знания и умения, свързани с пола, възрастта, културните и етнически особености на лекуваните пациенти

2. Специфични умения

Да бъде медицински експерт във всички особености на диагнозата и лечението на ендокринните и обменни заболявания

Комуникативни умения. Да слуша внимателно и сменя синтетична анамнеза от разпита на болния и неговото семейство. Да обучава пациента и близките му в специфичните аспекти на заболяването.

Колаборативни умения. Да може да осъществи екип с други медицински специалисти в полза на най-доброто диагностициране и лечение на болното дете.

Умения на мениджър при преценка предимствата и недостатъците на лечение в болница, амбулаторен кабинет и домашно лечение; оценка на отношението разход/полза при различни терапевтични или профилактични програми.

Здравен съветник при оценка на степените на риск при дадено заболяване и притежаване на задълбочени познания при провеждане на първична, вторична и третична профилактика.

Стремеж към подържане и повишаване на собствените квалификационни умения чрез участие в продължителното медицинско обучение.

Да развие и притежава професионални умения в областта на медицинската етика, включващи зачитане правата на детето и вземане на информирано съгласие от неговите родители при извършване на медицински изследвания.

4. ОБУЧЕНИЕ

4.1. Учебен план

Наименование на модулите и тяхната продължителност/

I. Модул - обща педиатрия – 24 месеца

II. Модул - обща и специална ендокринология – 12 месеца

III. Модул - диабет – 8 месеца

IV. Модул - обмяна на веществата в детската възраст – 4 месеца

4.2. Учебна програма

4.2.1. Теоретична част

Разделена на три нива на компетентност:

Ниво 1: съответства на познанията по ендокринология и болести на обмяната в областта на педиатрията /обща основа на специалността/

Ниво 2: познания, свързани с общата ендокринология и етиологията, патогенезата, клиничната картина, поставянето на диагноза и принципите на лечение и профилактика на ендокринните и обменни заболявания.

Ниво 3: кандидатът да владее основата на ендокринологията и в детайли етиологията, патогенезата, диагнозата, подробната диференциална диагноза, лечението и профилактиката на ендокринните заболявания.

4.2.2. Практическа част

Специализирацията трябва да умее да сменя пълна и точна анамнеза, да извършва подробно физикално изследване, да поставя предварителна диагноза, да съставя план на изследвания и да интерпретира получените резултати. След това да съставя съвременен терапевтичен план, както и план за първична, вторична и третична профилактика.

Да разбира индикациите, контраиндикациите, усложненията и интерпретацията на диагностичните тестове и сам да може да извършва някои от тях.

Да познава индикациите, контраиндикациите, усложненията и интерпретацията на терапевтичните методи.

Да съставя подходящи програми за обучение на пациенти и техните семейства.

Практическите познания са разделени на три нива на компетентност:
Ниво 1: кандидатът може да работи в областта на ендокринологията и болести на обмяната

Ниво 2: кандидатът е добил значителни практически познания и може да ги приложи в конкретните неусложнени случаи за диагноза и лечение без наставник.

Ниво 3: специализиращият познава в детайли диагностичните и терапевтичните възможности и може да работи във всички области на специалността без наставник.

4.3. ТЕМАТИЧНА ПРОГРАМА ЗА СПЕЦИАЛИЗАЦИЯ

4.3.1. ПЪРВИ МОДУЛ – ДЕТСКИ БОЛЕСТИ /Виж програмата за специализация по педиатрия/Забележка:

Хорариумът по този модул се променя както следва поради отпадане на обучение по детска ендокринология и обмяна на веществата. Предвидените 3 месеца се разпределят по 15 дни допълнително към клиниките по

Гастроентерология

Нефрология

Кардиоревматология

Неврология

Неонатология

Спешни състояния и интензивно лечение

4.3.2. II. МОДУЛ - ОБЩА И СПЕЦИАЛНА ЕНДОКРИНОЛОГИЯ

1. Кратки данни върху историята на детската ендокринология – основни етапи в развитието
2. Фило- и онтогенеза на ендокринните жлези
3. Анатомия и физиология на ендокринните жлези. – устройство, хормонална секреция, видове хормони
4. Биосинтез, секреция, метаболизъм и транспорт на хормоните
5. Биоритми и регулация на ендокринната секреция
6. Механизъм на действие – рецептори, характеристика, видове, регулация, промяна в броя и афинитета на рецепторите
7. Молекулни механизми на действие на пептидните хормони – трансмембранни сигнални предавателни механизми
8. Молекулни механизми на действие на стероидните и тиреоидните хормони
9. Хормони и имунна система – хормонална регулация на имунния отговор, имунно-ендокринни взаимоотношения

10. Генетика на ендокринните заболявания – гени и тяхната експресия, механизъм и поява на генетичните заболявания, цитогенетичен анализ, хромозомни аномалии в етиологията на ендокринните заболявания
11. Мозъчен контрол на ендокринната секреция, невротрансмисери, мелатонин, хипоталамични хормони, влияние на хормоните върху мозъчната функция
12. Ренин-ангиотензин-алдостеронова система – характеристика, физиологично значение, регулация на системата
13. Ейкозаноиди – простагландини, тромбоксани, левкотриени, синтеза и метаболизъм, физиологично действие, регулация, терапевтично приложение
14. Физиология и патофизиология на костния метаболизъм
15. Хормони на гастроинтестиналната система
16. Синдром на мултиплена ендокринна неоплазия
17. Влияние на ендокринната система върху растежа и физическото развитие
18. Пубертет – функционални и ендокринни промени
19. Съвременни подходи в образната диагностика на ендокринните заболявания. Ултразвукови методи
20. Хипоталамични синдроми, невропептиди
21. Хормони на неврохипофизата
22. Функционално изследвана на адено- и неврохипофизата
23. Хипоталамични синдром
24. Анорексия невроза
24. Хиперпролактинемии
25. Хипофизарен нанизъм
26. Безвкусен диабет
27. Щитовидна жлеза – функционална морфология, биосинтеза, секреция, транспорт и периферен метаболизъм на тиреоидните хормони.
28. Механизъм на действие
29. Хормонална диагностика. Тестове за оценка на функцията на ЩЖ
30. Образна диагностика на ЩЖ
31. Йоддефицитни състояния. Ендемична и спорадична гуша.
32. Тиреотоксикоза. Базедова болест. Тиреоидити
33. Функционална морфология и патоморфология на парашитовидните жлези. Калциевофосфорна хомеостаза.
34. Функционално изследване на Са-Р обмяна
35. Хипер- и хипопаратиреоидизъм
36. Остеопороза. Остеомалация. Рахит и рахитоподобни заболявания
37. Функционална морфология и патоморфология на надбъбречните жлези
38. Хормони на надбъбречната кора и медула – биосинтеза, транспорт, метаболизъм, биологично действие
39. Функционално изследване на надбъбречните жлези
40. Хипо- и хипералдостеронизъм
41. Синдром и болест на Кушинг

41. Вродена надбъбречна хиперплазия
42. Остра и хронична надбъбречна недостатъчност.
43. Феохромоцитом
44. Ендокринни хипертонии
45. Функционална морфология и патоморфология на тестисите – биосинтеза на андрогени, транспорт, метаболизъм, биологично действие, регулация.
46. Функционално изследване на мъжката гонада
47. Пубертет – ранен и късен у момчета. Гинекомастия. Крипторхизъм
48. Мъжки хипогонадизъм
49. Функционална морфология и патоморфология на яйчниците. Естрогени и прогестини. Функционална диагностика.
50. Физиологичен патологичен пубертет
51. Синдром на поликистозни яйчници
52. Интерсексуални състояния

4.3.3. III. МОДУЛ – ЗАХАРЕН ДИАБЕТ

1. Анатомия и хистология на панкреаса
2. Глюкозна хомеостаза. Хормонална регулация на въглехидратната обмяна
3. Епидемиология, етиология и патогенеза на захарния диабет
4. Класификация на захарния диабет
5. Генетични синдроми, свързани със захарен диабет или нарушен глюкозен толеранс
6. Захарен диабет и асоциирани заболявания
7. Тип 2 диабет
8. Остри метаболитни усложнения на диабета.
9. Интермедиерни и хранични усложнения
10. Хранителен режим при диабетни деца
11. Инсулиново и перорално лечение. Инсулинови препарати. Интензифицирани режими
12. Диабет и „болни“ дни – хирургични интервенции, инфекции, травми
13. Обучение и социален живот
14. Хиперинсулинизъм
15. Метаболитен синдром

4.3.4. IV. МОДУЛ – ОБМЯНА НА ВЕЩЕСТВАТА

1. Хормонална регулация на липидната обмяна – дислипидемии
2. Хормонална регулация на белтъчната обмяна
3. Хормонална регулация на водно-солевата обмяна
4. Хипогликемичен неинсулинов синдром
5. Дефекти в метаболизма на липидите и аминокиселините

- 6. дефекти в окислението на мастните киселини
- 7. нарушения във въглехидратния метаболизъм – галактоземия, непоносимост към фруктоза
- 8. Гликогенози
- 9. Ганглиозидози
- 10. Хиперлипопротеинемии
- 11. Затлъстяване
- 12. Метаболитни ацидоза
- 13. Метаболитни алкалози

5. ХОРАРИУМ И КОЛОКВИУМИ НА СПЕЦИАЛИЗАЦИЯТА

- 1. Детски болести – 2 години Колоквиуми, предвидени по програмата за специализация по детски болести
- 2. Ендокринология, диабет и обмяна на веществата - 2 години
Обща и специална ендокринология - - 1 година

А. Хипоталамо-хипофизна система	3 месеца - колоквиум
Б. Щитовидна жлеза	3 месеца - колоквиум
В. Надбъбречни жлези	1 месеца - колоквиум
Г. Паращитовидни жлези	2 месеца - колоквиум
Д. Гонади	3 месеца - колоквиум

Диабет 8 месеца колоквиум

Обменни заболявания 4 месеца колоквиум

6. КОНСПЕКТ ЗА *ДЪРЖАВЕН ИЗПИТ* ЗА СПЕЦИАЛИЗАЦИЯ ПО ДЕТСКА ЕНДОКРИНОЛОГИЯ И ОБМЯНА НА ВЕЩЕСТВАТА

I-ви МОДУЛ – ДЕТСКИ БОЛЕСТИ

Конспект от програмата за специализация по детски болести без въпросите с ендокринно-обменна насоченост

ОБЩА И СПЕЦИАЛНА ЕНДОКРИНОЛОГИЯ

- 1. Хипоталамус-хипофиза – хормони, механизъм на действие, регулация
- 2. Хипоталамус – хипофиза - невроендокринна регулация. Хипоталамични синдроми

3. Предна хипофиза-анатомия, физиология. Функционална диагностика
4. Хипопитуитаризъм- диагноза, диференциална диагноза, лечение
5. Растеж и развитие. Фактори отговорни за растежа. Нарушения в растежа - диагноза, диференциална диагноза, лечение
6. Задна хипофиза-хормони, физиология. Безвкусен диабет – функционална диагноза, лечение. ДД на полидипсо-полиуричния синдром
7. Щитовидна жлеза – анатомия и физиология. Регулация и механизъм на действие на тиреоидните хормони
8. Хипертиреоидизъм
9. хипотиреоидизъм – класификация, клинична картина, функционална диагноза, диференциална диагноза
- 10.Скрининг за лечение на вроден хипотиреоидизъм – лечение, наблюдение
- 11.Йод дефицитни състояния
- 12.Тиреоидити – класификация, диагноза, ДД, лабораторна диагностика, лечение
- 13.ДД на тиреоидната хиперплазия
- 14.Тумори на щитовидната жлеза – класификация, поведение, проследяване
- 15.Паращитовидни жлези. Физиология на калциево-фосфорния метаболизъм
- 16.Хипопаратиреоидизъм – патофизиология, класификация, клинична картина, диагноза, ДД, лечение
- 17.Рахит и рахитоподобни състояния
- 18.Хиперпаратиреоидизъм
- 19.Надбъбречна кора – анатомия, хистология. Синтез на стероидни хормони. Регулация и функционална диагностика.
- 20.Хипокортицизъм
- 21.Вродена надбъбречна хиперплазия
- 22.Диференциална диагноза на хирзутизма
- 23.Хиперкортицизъм. Болест и синдром на Кушинг
- 24.Тумори на надбъбречните жлези. Феохромоцитом
- 25.Полова диференциация и интерсексуалитет
- 26.Нормално пубертетно развитие
- 27.Преждевременен пубертет – функционална диагноза, ДД, лечение
- 28.Забавено пубертетно развитие
- 29.Хипогонадизъм
- 30.ДД на ендокринните хипертонии
- 31.Автоимунни полиендокринни синдроми. МЕН
- 32.Генетика на ендокринните заболявания
1. **ДИАБЕТ**Класификация на захарния диабет
2. Диабет тип 1 – епидемиология, етиология, патогенеза

3. Диабет тип 1 – патобиохимия и патофизиология на диабета и неговите усложнения
4. Остри усложнения на диабета
5. Хронични усложнения – скрининг, лечение
6. Хипогликемичен синдром – класификация
7. Хиперинсулинемична хипогликемия
8. Инсулинови препарати - фармакокинетика, фармакодинамика
9. Захарен диабет тип 2 – патогенеза, лечение
10. Метаболитен синдром
11. Синдроми с инсулинова резистентност
12. Синдроми протичащи с НГТ или захарен диабет
13. Асоциирани с диабета заболявания автоимунни и неавтоимунни
14. „Болни дни и оперативни интервенции” - поведение
15. Психосоциални проблеми на диабета
16. Обучение в самоконтрол
17. Предсказване и профилактика
18. Метаболитен контрол на диабета

ОБМЯНА НА ВЕЩЕСТВАТА

1. Метаболизъм на въглехидрати, белтъчини и мазнини
2. Нарушения в белтъчния метаболизъм – фениланин, тирозин, валин, левцин, изолевцин, хистидин
3. Дефекти в метаболизма на липидите – пероксизомни болести – Целвегер синдром, неонатална левкодистрофия, болест на Рефсум
4. Дефекти в окислението на мастните киселини – дефицит на карнитин /първичен и вторичен/, ацилКоА дехидрогеназа
5. Нарушения във въглехидратния метаболизъм – галактоземия, непоносимост към моно и дизахариди
6. Диференциална диагноза на мелитуриите
7. Гликогенози – класификация, клитнична картина, лечение
8. Ганглиозидози – ганглиозидоза GM1, болест на Тей с Сакс, Ниман Пик
9. Ганглиозидози – Болест на Гоше, болест на Фабри, Метахроматична левкодистрофия, болест на Крабе, болест на Улман
10. Мукополизахаридози
11. Хиперлипопротеинемии – класификация, клинична картина, лечение
12. Затлъстяване
13. Метаболитни ацидоза
14. Метаболитни алкалози

Забележка

Изпитният билет включва по един въпрос от трите /или 4-те /раздела на конспекта, изтегляни индивидуално по жребий.

ЛИТЕРАТУРА

1. Монографии по отделни заболявания в детската възраст, излезли през последните 10-15 г.от водещи български специалисти
2. Детска ендокринология – под редакцията на З. Станчев
3. Ендокринология – под редакцията на Б. Лозанов
4. Захарен диабет у деца и юноши – М. Дамянова
5. Хипогликемии при деца и възрастни – Д. Добрев, К. Коприварова
6. Списание Педиатрия /С/
7. Списание Ендокринология
8. Списание Диабет и метаболизъм

Препоръчителна /допълнителна/ литература

1. Clinical Pediatrics Endocrinology – Brook 1995
2. Pediatrics – Oski
3. Nelson’s Textbook of Pediatrics
4. Textbook of Pediatrics – Rudolf