

CENTRUM MEDYCZNE KSZTAŁCENIA PODYPLOMOWEGO



## Program specjalizacji

w dziedzinie

## PEDIATRII METABOLICZNEJ

(moduł podstawowy i moduł specjalistyczny)

dla lekarzy nieposiadających odpowiedniej specjalizacji I lub II stopnia,  
lub tytułu specjalisty w odpowiedniej dziedzinie medycyny

### AKTUALIZACJA 2018

Z upoważnienia Ministra Zdrowia  
DYREKTOR  
Departamentu Nauki i Szkolnictwa Wyższego

Jakub Berezowski

13 LIS. 2018

Warszawa 2014

zgodnie z załącznikiem nr 5, pkt I „Wykaz specjalizacji lekarskich”, lp. 62 do rozporządzenia  
Ministra Zdrowia z dnia 2 stycznia 2013 r. w sprawie specjalizacji lekarzy i lekarzy dentyistów  
(Dz. U. poz. 26)

CENTRUM MEDYCZNE KSZTAŁCENIA PODYPŁOMOWEGO



**Program modułu podstawowego**

**w zakresie**

**PEDIATRII**

## **Program modułu podstawowego opracował zespół ekspertów w składzie:**

1. Prof. dr hab. Anna Dobrzańska – konsultant krajowy w dziedzinie pediatrii;
2. Prof. dr hab. Maria Roszkowska-Blaim – przedstawiciel konsultanta krajowego;
3. Prof. dr hab. Józef Ryżko – przedstawiciel konsultanta krajowego;
4. Dr hab. Piotr Albrecht – przedstawiciel Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego;
5. Prof. dr hab. Wanda Furmaga-Jabłońska – przedstawiciel Naczelnej Rady Lekarskiej;
6. Dr hab. Teresa Jackowska – przedstawiciel Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego.

## **I. CELE SZKOLENIA SPECJALIZACYJNEGO**

### **1. Uzyskane kompetencje zawodowe**

Moduł podstawowy stanowi pierwszy etap szkolenia specjalizacyjnego w dziedzinie pediatrii oraz ma zapewnić odpowiednią wiedzę ogólnolekarską i pediatryczną lekarzom odbywającym szkolenie specjalizacyjne w innej dziedzinie medycyny, w której obowiązuje realizacja niniejszego modułu.

Zrealizowanie modułu podstawowego ma zapewnić:

- 1) nabycie wiedzy w zakresie określonym w niniejszym programie;
- 2) nabycie umiejętności praktycznych określonych w niniejszym programie;
- 3) uzyskanie uprawnień do odbywania dalszej części szkolenia specjalizacyjnego i zdawania Państwowego Egzaminu Specjalizacyjnego po jej zakończeniu.

### **2. Uzyskane kompetencje społeczne**

Lekarz w czasie szkolenia specjalizacyjnego kształtuje i rozwija postawę etyczną oraz doskonali kompetencje zawodowe, a w szczególności:

- 1) kierowanie się w swoich działaniach nadrzędną zasadą dobra chorego;
- 2) respektowanie społecznie akceptowanego systemu wartości oraz zasad deontologicznych;
- 3) umiejętność podejmowania decyzji oraz gotowość wzięcia odpowiedzialności za postępowanie swoje i powierzonego sobie zespołu;
- 4) umiejętność właściwej organizacji pracy własnej i harmonijnej współpracy w zespole;
- 5) umiejętność nawiązywania relacji z pacjentem oraz rodziną i opiekunem pacjenta, z poszanowaniem godności osobistej oraz zróżnicowania kulturowego, etnicznego i społecznego;
- 6) znajomość psychologicznych uwarunkowań relacji lekarz-pacjent;
- 7) umiejętność przekazywania informacji o stanie zdrowia, rokowaniach i postępowaniu diagnostyczno-terapeutycznym.

## **II. WYMAGANA WIEDZA I UMIEJĘTNOŚCI PRAKTYCZNE**

### **1. Wypadki oraz stany zagrożenia/intensywna opieka**

*Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:*

- 1) stany ostrego zagrożenia życia i śmierć;
- 2) rozpoznawanie, patofizjologia i leczenie stanów zagrożenia życia u dzieci:
  - a) zatrzymanie krążenia i oddychania, niewydolność krążenia i oddychania,
  - b) ciężki napad astmy,
  - c) ostra niedrożność górnych dróg oddechowych,

- d) ostra reakcja anafilaktyczna,
  - e) ostre odwodnienie wtórne w wyniku ostrej biegunki,
  - f) dziecko poniżej 2 roku życia z chorobą gorączkową,
  - g) ostra encefalopatia,
  - h) stan padaczkowy (gorączkowy i bezgorączkowy),
  - i) posocznica meningokokowa/zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych,
  - j) leczenie wstrząsu związanego z posocznicą bakteryjną,
  - k) leczenie sercowych zaburzeń rytmu,
  - l) stany naglące w cukrzycy – kwasica ketonowa, śpiączka hipoglikemiczna,
  - m) ciężki uraz/zatrucie,
  - n) równowaga wodno-elektrolitowa i kwasowo-zasadowa,
  - o) ostra niewydolność nerek,
  - p) ostry krwotok,
  - q) stany utraty świadomości,
  - r) transport dzieci i niemowląt w stanie krytycznym pomiędzy szpitalami,
  - s) monitorowanie dzieci krytycznie chorych metodami inwazyjnymi i nieinwazyjnymi,
  - t) określanie śmierci mózgu,
  - u) ostry brzuch/wgłobienie/skręt jądra/przepukliny pachwinowe,
- 3) zasady profilaktyki oraz zwalczania zakażeń szpitalnych i racjonalnej antybiotykoterapii.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) założenie dojścia dożylnego;
- 2) założenie dojścia doszpikowego;
- 3) punkcja lędźwiowa;
- 4) szycie ran;
- 5) rozpoznanie i natychmiastowe postępowanie w stanach zagrożenia życia;
- 6) znajomość wskazań do kierowania na zabiegi chirurgiczne i ortopedyczne;
- 7) rozpoznawanie rodzajów bólu, oceny klinicznej (w tym ilościowa i jakościowa) oraz wiedzę na temat aktualnych zasad leczenia bólu wg WHO.

## **2. Gastroenterologia/Hepatologia**

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) fizjologia przewodu pokarmowego, z czynnością wątroby i trzustki włącznie;
- 2) przyczyny i postępowanie w ostrym zapaleniu żołądkowo-jelitowym (*gastroenterocolitis*);
- 3) przyczyny i badania w zespołach złego wchłaniania u dzieci;
- 4) przyczyny i badania w zaparciu stolca i *encopresis*
- 5) badania w przedłużającej się żółtaczce we wczesnym okresie niemowlęcym;
- 6) objawy i badania stosowane w nieswoistych zapaleniach jelit;
- 7) zróżnicowane postaci i postępowanie diagnostyczne u dzieci z podejrzeniem celiakii;
- 8) wskazania i ograniczenia w stosowaniu badań radiologicznych i endoskopowych;
- 9) refluks żołądkowo-przłykowy, a choroba refluksowa;
- 10) przerostowe zwężenie odźwiernika;
- 11) postępowanie w przypadku połknięcia ciała obcego i oparzenia przłyku ługami.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) ocena stanu odżywienia;
- 2) ocena stanu odwodnienia;
- 3) interpretacja częstych objawów, włącznie z utratą łaknienia, nawracającymi bólami brzucha, przewlekłą biegunką i wymiotami.

### **3. Neurologia i choroby mięśni**

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) objawy drgawek gorączkowych i niegorączkowych;
- 2) zasady stosowania leków przeciwpadaczkowych;
- 3) zasady postępowania w ostrej encefalopatii;
- 4) klinika bólów głowy (ostrych i przewlekłych), włącznie z migrenowymi;
- 5) postępowanie w porażeniu mózgowym;
- 6) badania w chorobach degeneracyjnych i metabolicznych układu nerwowego;
- 7) choroby mięśniowe, nerwowo-mięśniowe i neuropatia;
- 8) zaburzenia sensoryczne, np. upośledzenie słuchu, wzroku;
- 9) objawy i zasady postępowania w defektach cewy nerwowej.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) szczegółowe badanie neurologiczne;
- 2) interpretacja podstawowych nieprawidłowości w zapisie EEG;
- 3) interpretacja częstych nieprawidłowości w badaniach obrazowych, takich jak TK, MRI i USG.

### **4. Żywnienie**

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) potrzeby żywieniowe w okresie życia płodowego, w okresie niemowlęcym, dziecięcym i dorastania;
- 2) praktyczne aspekty i korzyści karmienia piersią oraz sposoby utrzymania karmienia piersią;
- 3) praktyczne aspekty mieszanek niemowlęcych;
- 4) odstawianie od piersi i przechodzenie na posiłki rodzinne;
- 5) powstawanie i postępowanie w niedokrwistości z niedoboru żelaza;
- 6) biegunka czynnościowa (biegunka „pędraków”);
- 7) zasady postępowania w przypadku utraty łaknienia;
- 8) znaczenie otyłości i nadwagi i ich zapobieganie;
- 9) wskazania do rozpoczęcia badań w przypadku otyłości;
- 10) żywienie dojelitowe i pozajelitowe;
- 11) rola diety i znaczenia poszerzonego zespołu żywieniowego.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) ocena sposobu żywienia;

- 2) interpretacja biochemicznych i innych wskaźników stanu odżywienia.

## 5. Okulistyka

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) fizjologia rozwoju widzenia;
- 2) częste zaburzenia występujące w obrębie oczu, włącznie z zezem;
- 3) wrodzone schorzenia oka;
- 4) nabyte choroby oczu;
- 5) manifestacje oczne występujące w zespołach i chorobach układowych.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) badanie refleksu z dna oka, ocena ostrości wzroku, zbieżności oczu i pola widzenia;
- 2) badanie dna oka.

## 6. Psychiatria

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) czynniki fizyczne i emocjonalne wpływające na zdrowie psychiczne;
- 2) szczegółowa znajomość:
  - a) depresji (samobójstwo/próby samobójcze),
  - b) psychoz,
  - c) problemów psychosomatycznych,
  - d) roli i zaburzeń funkcji rodzinnych (dysfunkcji rodzinnych),
  - e) stanów lękowych,
  - f) zaburzeń zachowania,
  - g) zaburzeń jedzenia (łaknienia),
  - h) czynnościowych bólów brzucha,
  - i) rozmyślnego samookaleczania się.

Lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii nabędzie umiejętność przeprowadzania wywiadu dotyczącego zdrowia psychicznego.

## 7. Genetyka

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) prawa dziedziczenia;
- 2) zasady dysmorfologii i podejścia do dzieci z dysmorfia;
- 3) techniki genetyczne, takie jak FISH.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) budowa i interpretacja rodowodów;
- 2) rozpoznawanie i łączenie zespołów genetycznych/z dysmorfia;
- 3) poradnictwo genetyczne;
- 4) posługiwanie się genetycznymi bazami danych.

## 8. Hematologia

*Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:*

- 1) rozpoznawanie chorób związanych z zaburzeniami w krwinkach czerwonych: niedokrwistość, czerwienica, talasemia;
- 2) rozpoznawanie i leczenie niedokrwistości z niedoboru żelaza;
- 3) choroby związane z zaburzeniami w krwinkach białych: białaczki, neutropenie;
- 4) choroby związane z zaburzeniami w płytkach krwi: związane ze wzrostem i obniżaniem się liczby płytek krwi, małopłytkowość immunologiczna;
- 5) zasady występowania zaburzeń krzepnięcia krwi, diagnostyka i leczenie zaburzeń krzepnięcia, koagulopatia i rozsiane krzepnięcie wewnątrznaczyniowego;
- 6) rozpoznawanie i postępowanie w niedokrwistości aplastycznej;
- 7) rozpoznawanie rzadszych zaburzeń szpiku kostnego;
- 8) zasady występowania hemoglobinopatii, a w szczególności anemii sierpowatej.

*Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:*

- 1) interpretacja rozmazu krwi obwodowej;
- 2) biopsja szpiku kostnego i interpretacja jej wyniku.

## 9. Choroby zakaźne/ Immunologia

*Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:*

- 1) rozwój układu odpornościowego w okresie przed- i poporodowym;
- 2) patogeneza gorączki i stanów zapalnych;
- 3) ocena gorączki u dziecka poniżej 2 roku życia;
- 4) aktualny program szczepień ochronnych;
- 5) rozpoznawanie i postępowanie w zaburzeniach odporności u dzieci – badania i testy diagnostyczne – kiedy i jakie wykonywać;
- 6) rozpoznawanie wrodzonych i nabytych zaburzeń odporności;
- 7) rozpoznawanie, zapobieganie i leczenie zakażeń oportunistycznych;
- 8) podstawy rozwoju chorób autoimmunizacyjnych;
- 9) mechanizmy działania i klasyfikacja leków przeciwbakteryjnych i zasady ich przepisywania;
- 10) mechanizmy lekooporności;
- 11) występowanie zakażeń wewnątrzszpitalnych oraz zasady kontroli zakażeń;
- 12) rozpoznawanie powszechnie występujących chorób wysypkowych u dzieci;
- 13) diagnostyka i leczenie chorób zakaźnych: bakteryjnych, wirusowych, grzybiczych i pasożytniczych.

*Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:*

- 1) interpretacja badań bakteriologicznych z zastosowaniem barwienia metodą Grama, badania płynu mózgowo-rdzeniowego, badania mikroskopowego moczu;
- 2) interpretacja badań związanych z funkcją układu odpornościowego;
- 3) stosowanie schematów szczepień u dzieci z zaburzeniami odporności.

## 10. Onkologia

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) diagnostyka białaczek i chłoniaków u dzieci;
- 2) diagnostyka guzów litych: mózgu, nerek, kości, neuroblastoma, siatkówczaka, mięsaków;
- 3) zasady chemioterapii i radioterapii, postępowanie w przypadku powikłań;
- 4) wczesne i późne skutki chemioterapii i radioterapii;
- 5) wskazania i procedury związane z przeszczepem szpiku kostnego;
- 6) zasady opieki paliatywnej.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) interpretacja biopsji szpiku kostnego;
- 2) interpretacja zdjęć ultrasonograficznych i radiologicznych przydatnych w diagnostyce.

## 11. Choroby metaboliczne

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) fizjologia i patofizjologia chorób metabolicznych, w tym zależnych od zaburzeń przemiany aminokwasów, węglowodanów, lipidów, mukopolisacharydów i oligosacharydów, puryn i pirymidyn;
- 2) postępowanie z noworodkiem w przypadku podejrzenia choroby metabolicznej;
- 3) badania przesiewowe u noworodków;
- 4) rozpoznawanie chorób metabolicznych;
- 5) podstawowe zasady utleniania tłuszczów, zaburzeń mitochondrialnych oraz spichrzania glikogenu.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) postępowanie w przypadku kryzy choroby metabolicznej/w sytuacjach zagrożeń życia;
- 2) interpretacja badań biochemicznych w tym luki anionowej.

## 12. Neonatologia

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) fizjologia płodu oraz podstawy fizjologii i adaptacji do życia pozamacicznego;
- 2) problemy związane z wcześniactwem i niską masą urodzeniową;
- 3) zasady:
  - a) resuscytacji i wentylacji mechanicznej,
  - b) żywienia noworodków,
  - c) postępowania z noworodkiem i matką karmiącą piersią,
  - d) skriningu noworodkowego;
- 4) ocena stanu zdrowia noworodka i postępowanie z chorym noworodkiem w oddziale położniczym i w opiece ambulatoryjnej;
- 5) postępowanie z noworodkiem wentylowanym;



- 6) wpływ różnych czynników występujących w okresie ciąży i okołoporodowym na zdrowie noworodka;
- 7) postępowanie w przypadku wystąpienia powikłań w okresie noworodkowym, w tym w przypadku fototerapii i transfuzji wymiennej;
- 8) zakażenia i choroby w okresie noworodkowym;
- 9) rozpoznawanie i postępowanie w przypadku niedrożności jelit i martwiczego zapalenia jelit w okresie noworodkowym;
- 10) postępowanie z noworodkiem z wrodzoną przepukliną przeponową, wrodzoną gruczolakowatą torbielowatością płuc (CCAM);
- 11) etyczne zasady postępowania z umierającym noworodkiem;
- 12) rzadkie i częste wady wrodzone u noworodków;
- 13) rozpoznawanie poważnych zagrożeń dla życia i zdrowia noworodka oraz zasady postępowania w przypadku podejrzenia zagrożenia życia;
- 14) transport chorego noworodka.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) badanie noworodka;
- 2) ocena noworodka w momencie narodzin i w kolejnych dniach po urodzeniu;
- 3) znajomość algorytmów postępowania resuscytacyjnego;
- 4) intubacja noworodka w sali porodowej i w oddziale intensywnego nadzoru;
- 5) wykonanie drenażu klatki piersiowej;
- 6) wykonanie transfuzji wymiennej;
- 7) pobieranie krwi, umiejętność cewnikowania naczyń pępowinowych i naczyń obwodowych;
- 8) podanie surfaktantu i tlenu azotu.

### **13. Postępowanie z dzieckiem w podstawowej opiece zdrowotnej**

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) prawidłowe etapy rozwoju psycho-ruchowego i fizycznego;
- 2) interpretacja rozwoju fizycznego na siatkach centylowych;
- 3) znaczenie kontroli stanu zdrowia i promocji zdrowia w podstawowej opiece zdrowotnej;
- 4) dyspanseryzacja, grupy dyspanseryjne;
- 5) zmiany w prawidłowym rozwoju i w zachowaniu;
- 6) najczęstsze problemy w poszczególnych etapach rozwoju dziecka:
  - a) w pierwszym roku życia (kolka, problemy żywieniowe, kamienie milowe w rozwoju, zmiany zachowania niemowląt, dziecięce warianty rozwojowe),
  - b) w okresie niemowlęcym i przedszkolnym (korzystanie z toalety, napady złości, zatrzymania oddechu, uderzanie głową),
  - c) w okresie wczesnego dzieciństwa (kłamstwa i kradzieże, lęki i fobie, wpływ telewizji i gier komputerowych, uszkodzenia i bezpieczeństwo),
  - d) w okresie dojrzewania (problemy szkolne, ryzykowne zachowania, intymność/relacje, szkody i bezpieczeństwo, narkotyki i alkohol);
- 7) najczęściej występujące u dzieci zaburzenia rozwoju somatycznego i psychomotorycznego;
- 8) najczęstsze choroby cywilizacyjne (otyłość, choroby układu sercowo-naczyniowego, choroby przenoszone drogą płciową, alergie);

- 9) racjonalna antybiotykoterapia;
- 10) badania i metody oceny rozwoju;
- 11) postępowanie w przypadkach zaburzeń zachowania – zasady ogólne;
- 12) postępowanie w przypadku odmowy jedzenia;
- 13) postępowanie z agresywnym dzieckiem;
- 14) badania oceniające zaburzenia u dzieci;
- 15) problemy związane z zaburzeniami snu;
- 16) ADHD – ocena i postępowanie;
- 17) zasady oceny poznawczej;
- 18) poradnictwo zawodowe (dotyczące wyboru szkoły, przyszłego zawodu);

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) współpraca z zespołem interdyscyplinarnym;
- 2) współpraca z pediatrami zatrudnionymi w lecznictwie zamkniętym oraz z lekarzami innych specjalności zatrudnionymi w poradniach i oddziałach specjalistycznych;
- 3) wykonanie bilansu zdrowia, badania oceniające rozwój dziecka poniżej i powyżej 3 roku życia;
- 4) prawidłowe nanoszenie danych na siatki centylowe i interpretacja wykresu.

#### **14. Endokrynologia i diabetologia**

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) fizjologia i patofizjologia przysadki i podwzgórza;
- 2) siatki centylowe oraz zaburzenia wzrastania;
- 3) czynniki mające wpływ na opóźnienie wzrastania i dojrzewania;
- 4) epidemiologia, diagnostyka i postępowanie z dzieckiem chorym na cukrzycę;
- 5) przyczyny i zasady postępowania w przypadku przedwczesnego dojrzewania, opóźnionego dojrzewania i obojnaczych narządów płciowych;
- 6) fizjologia i patofizjologia tarczycy, przynależność i nadnerczy;
- 7) metabolizm i gospodarka wapniowo-fosforanowa;
- 8) postępowanie u dziecka z hipoglikemią;
- 9) zasady prawidłowego żywienia dziecka w różnym wieku;
- 10) epidemiologia, diagnozowanie i terapia nadwagi i otyłości w wieku rozwojowym;
- 11) zasady różnicowania otyłości prostej u dzieci i młodzieży z otyłością z innych przyczyn;
- 12) jadłowstręt psychiczny, zasady diagnozowania i terapii.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) ocena rozwoju fizycznego dziecka w różnym wieku;
- 2) ocena faz dojrzewania (skala Tanner'a);
- 3) pomiar długości/ wysokości ciała, w zależności od wieku dziecka;
- 4) ocena stanu odżywienia dzieci w różnym wieku (rozkład tkanki podskórnej w organizmie, z umiejętnością określenia typu/ charakteru otyłości, wskaźniki stanu odżywienia, w tym współczynnik BMI);
- 5) interpretacja zasadniczych badań dodatkowych (stężeń TSH, ft4 itp.);
- 6) pomiar glikemii na glukometrze i interpretacja wyników;
- 7) postępowanie w przypadku ciężkiej hipoglikemii u dziecka z cukrzycą.

## 15. Rehabilitacja i niepełnosprawność

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) zasady rehabilitacji fizycznej, psychicznej i socjalnej;
- 2) uczenie się a fizyczna niepełnosprawność;
- 3) dotyczącą działalności interdyscyplinarnego zespołu (fizjoterapia, terapia zajęciowa, terapia mowy i językowa oraz psychologia);
- 4) postępowanie w porażeniu mózgowym i dystrofii mięśniowej;
- 5) nowe sposoby leczenia i środki pomocnicze w czynnościach codziennych (domowych);
- 6) dostępność pomocy socjalnej i finansowej ze strony właściwych służb.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) praca w charakterze członka zespołu interdyscyplinarnego;
- 2) koordynacja działań pomocowych;
- 3) opieka paliatywna.

## 16. Układ oddechowy

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) fizjologia układu oddechowego, rozwoju płuc, wentylacji, perfuzji, wymiany gazowej, pojemności płuc;
- 2) anatomia, fizjologia i patologia układu oddechowego oraz choroby uszu u dzieci;
- 3) ocena i postępowanie w niedrożności górnych dróg oddechowych;
- 4) objawy ze strony układu oddechowego: świszczący oddech (sapka), stridor, chrząkanie;
- 5) przyczyny i zasady postępowania w niewydolności oddechowej;
- 6) przyczyny infekcji górnych i dolnych dróg oddechowych;
- 7) patofizjologia, diagnostyka i postępowanie w mukowiscydozie;
- 8) patofizjologia, diagnostyka i postępowanie w astmie;
- 9) długoterminowe postępowanie w astmie, włącznie z terapią zależną od wieku i strategią intensywnej terapii;
- 10) powstawanie, diagnostyka i postępowanie w upośledzeniu słuchu;
- 11) fizjologia i zaburzenia snu, włącznie z obstrukcyjnym bezdechem sennym;
- 12) wady wrodzone górnych i dolnych dróg oddechowych.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) wykonanie badania wielkości przepływu szczytowego;
- 2) stosowania sprzętu do inhalacji;
- 3) interpretacja wyników częstszych badań obrazowych (RTG klatki piersiowej);
- 4) interpretacja gazometrii i oksymetrii;
- 5) interpretacja spirometrii/badania czynności płuc;
- 6) intensywne postępowanie w wentylowym pneumothorax;
- 7) wykonanie otoskopii i interpretacja wyglądu błony bębenkowej;
- 8) wykonanie i interpretacja przedniej rynoskopii.

## 17. Reumatologia

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) szczegółowe badanie układu mięśniowo-szkieletowego;
- 2) częste problemy, takie jak odczynowe zapalenie stawów, plamica Schoenleina-Henocha i nadmierna ruchomość stawów;
- 3) objawy ostrego i przewlekłego zapalenia stawów;
- 4) młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów w zakresie objawów, badań i leczenia;
- 5) objawy chorób tkanki łącznej, takich jak układowy toczeń rumieniowaty (SLE), zapalenie skórno-mięśniowe i młodzieńcza twardzina skóry.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) ocena funkcjonalna układu kostno-stawowego;
- 2) szczegółowe badanie ruchomości;
- 3) interpretacja badań obrazowych i laboratoryjnych.

## 18. Medycyna okresu młodzieńczego

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) specyficzne potrzeby nastolatków, szczególnie w sytuacjach wymagających poufności, zarówno w leczeniu zamkniętym jak i otwartym;
- 2) prawidłowe i nieprawidłowe zachowania psychologiczne i społeczne w okresie młodzieńczym;
- 3) prawidłowy i nieprawidłowy rozwój płciowy i jego wpływ na wzrastanie;
- 4) wpływ ostrej i przewlekłej choroby na rozwój i funkcjonowanie społeczne młodego człowieka;
- 5) prawne i etyczne zasady w postępowaniu z nastolatkami;
- 6) problemy pacjentów przewlekle chorych, związane z przejściem z opieki pediatrycznej do opieki dla pacjentów dorosłych;
- 7) potrzeby edukacyjne nastolatków w zakresie seksuologii i antykoncepcji;
- 8) przyczyny braku miesiączki, zaburzeń miesiączkowania i nieprawidłowych krwawień z dróg rodnych;
- 9) rozpoznanie zaburzeń odżywiania;
- 10) zasady w zakresie identyfikacji płci;
- 11) zdrowie seksualne i reprodukcyjne nastolatków;
- 12) problemy nadużywania substancji szkodliwych i samouszkodzania się;
- 13) ryzykowne zachowania, szczególnie te, które stanowią ryzyko przejścia w stan przewlekły;
- 14) efektywna współpraca z młodzieżą.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) ocena stopnia dojrzewania;
- 2) nawiązywanie kontaktów środowiskowych dotyczących edukacji w zakresie zdrowia, narkotyków, alkoholu i opieki społecznej.

## 19. Alergologia

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) choroby immunologiczne i alergiczne – zakres podstawowy;
- 2) definicja alergii i atopii;
- 3) wpływ czynników genetycznych i środowiskowych na choroby alergiczne;
- 4) przebieg kliniczny chorób alergicznych od okresu niemowlęcego do dorosłości;
- 5) pierwotna i wtórna prewencja alergii;
- 6) objawy i leczenie ostrej reakcji anafilaktycznej;
- 7) rozpoznawanie i leczenie najczęstszych alergii pokarmowych u dzieci, przede wszystkim alergii na białka mleka krowiego;
- 8) testy diagnostyczne (IgE, RAST, testy skórne, pokarmowe testy prowokacyjne) i ich interpretacja;
- 9) rozpoznawanie pokrzywki i obrzęku naczynioruchowego;
- 10) leczenie immunomodulacyjne;
- 11) występowanie alergii na orzechy i konieczność leczenia przez całe życie;
- 12) zasady zlecenia adrenaliny w autoinjekcji i konieczność szkolenia rodziców.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) podawanie i stosowanie adrenaliny;
- 2) wykonywanie testów skórnych.

## 20. Kardiologia

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) podstawy prawidłowej anatomii i fizjologii serca;
- 2) anatomia, patofizjologia i genetyczne podstawy wrodzonych chorób serca;
- 3) kliniczne objawy wrodzonych i nabytych chorób serca;
- 4) zasady leczenia wrodzonych i nabytych chorób serca;
- 5) różnicowanie niewinnych i patologicznych szmerów serca;
- 6) badanie objawów i naturalny przebieg najczęstszych niesiniczych wad serca;
- 7) zaburzenia rytmu serca;
- 8) zasady profilaktyki bakteryjnego zapalenia wsierdza, z uwzględnieniem schematu dawkowania leków.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) rozpoznawanie najczęstszych wad wrodzonych serca, szmerów niewinnych i objawów niewydolności krążenia;
- 2) badanie noworodków z podejrzeniem sinicznej wady serca;
- 3) pomiar i interpretacja ciśnienia tętniczego krwi w różnych grupach wiekowych;
- 4) wykonywanie i interpretacja elektrokardiogramów we wszystkich grupach wiekowych.

## 21. Ochrona dziecka

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) różne typy przemocy wobec dziecka: fizyczna, seksualna i emocjonalna;
- 2) prawne aspekty urazów nieprzypadkowych;
- 3) objawy kliniczne urazów nieprzypadkowych;
- 4) objawy kliniczne sugerujące wykorzystanie seksualne;
- 5) znaczenie prowadzenia właściwej dokumentacji i przechowywania dowodów sądowych oraz zasady współpracy z organami ścigania w przypadku podejrzenia przemocy wobec dziecka;
- 6) celowość wykonywania badań (układu kostnego, neuroobrazowanie, oftalmoskopia) przy podejrzeniu urazu nieprzypadkowego;
- 7) rola pediatry jako świadka w procesie sądowym;
- 8) konieczność uczestniczenia w spotkaniach zespołu interdyscyplinarnego w sprawie przeciwdziałania przemocy;
- 9) dotyczącą Niebieskiej Karty;
- 10) dotyczącą towarzystw i organizacji pozarządowych służących rodzinie/dziecku krzywdzonemu.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) rozpoznawanie i leczenie objawów przemocy fizycznej łącznie z urazami głowy;
- 2) posługiwanie się Niebieską Kartą.

## 22. Farmakologia kliniczna

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) zasady farmakokinetyki, interakcji leków i reakcji niepożądanych;
- 2) mechanizmy działania najczęściej stosowanych leków;
- 3) przechodzenie leków przez łożysko i do mleka matki;
- 4) koszty i skuteczność stosowanych leków;
- 5) czynniki wpływające na podporządkowanie się pacjenta do zaleceń;
- 6) procedury przeciwbólowe i bezpieczeństwo stosowania sedacji do zabiegów;
- 7) poszczególne aspekty monitorowania leków.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) prawidłowe wypisywanie recept;
- 2) korzystanie z listy leków refundowanych.

## 23. Dermatologia

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) budowa anatomiczna i histologiczna skóry, włosów i paznokci;
- 2) stany zapalny i odpowiedź odpornościowa skóry;
- 3) podstawowe zasady leczenia wyprysku niemowlęcego;

- 4) najczęstsze wysypki w dzieciństwie – rozpoznawanie;
- 5) wrodzone zaburzenia i zakażenia skórne;
- 6) kliniczne objawy skórne w chorobach układowych i zakaźnych;
- 7) naczylniaki.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) stosowanie kremów i maści u dzieci, w tym związane z ekspozycją na słońce;
- 2) prawidłowa pielęgnacja skóry u noworodków, niemowląt i dzieci.

## **24. Nefrologia**

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) rzetelna ocena i leczenie zaburzeń równowagi kwasowo-zasadowej i elektrolitowej;
- 2) fizjologia nerek, hormonów nerkowych i ich metabolizm;
- 3) interpretacja wyników badań biochemicznych;
- 4) wstępne leczenie w ostrej niewydolności nerek;
- 5) przewlekła niewydolności nerek – rozpoznanie i wdrożenie leczenia na wczesnym etapie;
- 6) zakażenia układu moczowego – wdrożenie leczenia, badania diagnostyczne;
- 7) ocena i leczenie moczenia nocnego i dziennego;
- 8) nadciśnienie tętnicze – przyczyny, wstępne badania, wdrożenie leczenia, odesłanie do ośrodka referencyjnego;
- 9) podstawy badań diagnostycznych w hematurii i leczenie nieskomplikowanych ostrych zapaleń nerek;
- 10) zasady dializoterapii i transplantacji nerek.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawionymi poniżej umiejętnościami:***

- 1) pomiar i interpretacja ciśnienia tętniczego krwi;
- 2) prawidłowe pobranie i wykonanie analizy moczu oraz ocena osadu moczu pod mikroskopem.

## **25. Opieka paliatywna nad dziećmi**

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

- 1) opieka paliatywna nad dziećmi – wprowadzenie:
  - a) definicje,
  - b) klasyfikacja chorób ograniczających życie u dzieci,
  - c) epidemiologia,
  - d) modele opieki paliatywnej,
  - e) minimalny standard zespołu opieki domowej,
  - f) potrzeby dzieci i ich rodzin,
  - g) ocena jakości opieki,
  - h) zasady kwalifikacji chorych,
  - i) etyka zaniechania i wycofywania się z leczenia podtrzymującego życie u dzieci,
  - j) kwalifikacja dziecka do opieki paliatywnej w warunkach domowych,
  - k) rozmowa wstępna z rodzicami;

- 2) wybrane problemy kliniczne:
  - a) choroby nowotworowe – zasady leczenia bólu wg Światowej Organizacji Zdrowia i Międzynarodowego Towarzystwa Badania Bólu,
  - b) choroby nowotworowe – zasady leczenia innych objawów w terminalnej fazie choroby,
  - c) choroby neurologiczne i metaboliczne – zasady leczenia objawów w terminalnej fazie choroby,
  - d) wady serca i kardiomiopatie – zasady leczenia objawów w terminalnej fazie choroby,
  - e) mukowiscydoza – zasady leczenia objawów w terminalnej fazie choroby,
  - f) żywienie pacjentów w terminalnej fazie choroby;
- 3) wybrane problemy psychologiczne i duchowe:
  - a) porozumienie się z dziećmi,
  - b) opieka psychologiczna nad rodziną,
  - c) przeżywanie żałoby po stracie dziecka,
  - d) opieka duchowa.

Lekarz po ukończeniu modułu podstawowego w zakresie pediatrii nabędzie umiejętność przeprowadzenia rozmowy i postępowania z dzieckiem, rodziną dziecka oraz z personelem hospicjum.

### III. FORMY I METODY SZKOLENIA

#### A – Kursy specjalizacyjne

**Uwaga:** Lekarz uzyska zaliczenie tylko tych kursów, które zostały wpisane na prowadzoną przez CMKP listę kursów specjalizacyjnych, publikowaną corocznie na stronie internetowej CMKP: [www.cmkp.edu.pl](http://www.cmkp.edu.pl).

Czas trwania kursów jest określony w dniach i godzinach dydaktycznych, przy czym 1 godzina dydaktyczna = 45 minut. Łączny czas trwania poszczególnych zajęć dydaktycznych w trakcie jednego dnia kursu nie może przekraczać 8 godzin dydaktycznych.

Wybrane kursy specjalizacyjne mogą być realizowane w formie e-learningowej.

#### 1. Kurs wprowadzający: „Wprowadzenie do specjalizacji w dziedzinie pediatrii”

##### *Zakres wiedzy:*

- 1) podstawy dobrej praktyki lekarskiej, w tym zasady praktyki opartej na wiarygodnych i aktualnych publikacjach;
- 2) podstawy farmakoekonomiki;
- 3) bilanse zdrowia;
- 4) ocena rozwoju fizycznego i psychoruchowego dziecka;
- 5) przedstawienie odrębności fizjologii dziecka;
- 6) wprowadzenie do zagadnień klinicznych objętych programem specjalizacji, w tym zagadnień onkologii klinicznej.

**Czas trwania kursu:** 5 dni (40 godzin dydaktycznych), w pierwszym roku szkolenia specjalizacyjnego.

**Forma zaliczenia kursu:** potwierdzenie uczestnictwa w kursie oraz zaliczenie sprawdzianu z zakresu wiedzy objętej programem kursu, przeprowadzanego przez kierownika kursu.



## 2. Kurs: „Ratownictwo medyczne”

### *Cel kursu:*

Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu kursu wykaże się znajomością zaawansowanych technik resuscytacji krążeniowo-oddechowej oraz ratunkowego leczenia urazów.

### *Zakres wiedzy:*

#### **Dzień I. Wprowadzenie do medycyny ratunkowej, mechanizmy powstawania bólu oraz metody kontroli bólu przewlekłego:**

- 1) historia rozwoju medycyny ratunkowej;
- 2) założenia organizacyjne i zadania medycyny ratunkowej we współczesnych systemach ochrony zdrowia. Podstawy prawne w Polsce;
- 3) struktura, organizacja i funkcjonowanie szpitalnego oddziału ratunkowego;
- 4) epidemiologia nagłych zagrożeń zdrowia i życia;
- 5) monitorowanie funkcji życiowych i ocena kliniczna pacjenta w szpitalnym oddziale ratunkowym;
- 6) śródszpitalna segregacja medyczna – *trriage* śródszpitalny, dokumentacja medyczna, ruch chorych w SOR;
- 7) definicja i patomechanizm bólu przewlekłego;
- 8) klasyfikacja bólu;
- 9) ocena kliniczna chorego z bólem;
- 10) ocena nasilenia bólu (ilościowa) – skale bólowe;
- 11) charakterystyka bólu (ocena jakościowa) – kwestionariusze i inne narzędzia oceny jakościowej;
- 12) ocena skuteczności leczenia bólu przewlekłego;
- 13) ocena kliniczna chorego z bólem przewlekłym;
- 14) farmakoterapia bólu;
- 15) niefarmakologiczne metody kontroli bólu;
- 16) skutki niewłaściwej kontroli bólu.

#### **Dzień II. Zaawansowana resuscytacja krążeniowo-oddechowa:**

- 1) epidemiologia, klinika i diagnostyka nagłego zatrzymania krążenia;
- 2) podstawy zaawansowanej resuscytacji oddechowej u dorosłych: ratunkowa drożność dróg oddechowych, techniki prowadzenia oddechu zastępczego, monitorowanie jakości i skuteczności wentylacji zastępczej;
- 3) podstawy zaawansowanej resuscytacji krążenia u dorosłych: techniki bezprzyrządowego wspomaganie krążenia, technologie krążenia zastępczego, monitorowanie jakości i skuteczności krążenia zastępczego;
- 4) elektroterapia w nagłym zatrzymaniu krążenia i w stanach zagrażających NZK;
- 5) ratunkowe dostępy donaczyniowe;
- 6) farmakoterapia nagłego zatrzymania krążenia.

#### **Dzień III. Zaawansowana resuscytacja krążeniowo-oddechowa (cd.):**

- 1) epidemiologia i klinika nagłych zatrzymań krążenia u dzieci, odrębności anatomiczno-fizjologicznych wieku dziecięcego;
- 2) specyfika zaawansowanej resuscytacji krążeniowo-oddechowej noworodków, niemowląt i dzieci: drożność dróg oddechowych, wentylacja zastępcza, wspomaganie krążenia, farmako- i płynoterapia;
- 3) współczesne zalecenia i algorytmy prowadzenia resuscytacji krążeniowo-oddechowej: zespół resuscytacyjny – jego zadania i monitorowanie skuteczności;
- 4) resuscytacja krążeniowo-oddechowa w sytuacjach szczególnych: wstrząs anafilaktyczny, wstrząs kardiogeny, wstrząs septyczny, resuscytacja ciężarnych,

podtopienie, hipotermia, porażenie prądem/piorunem, ostry zespół wieńcowy, udar mózgowy;

- 5) etyczne i prawne aspekty resuscytacji krążeniowo-mózgowej, DNR, stwierdzenie zgonu, śmierć mózgu;
- 6) wprowadzenie do intensywnej terapii poresuscytacyjnej: wentylacja zastępcza, protekcja centralnego układu nerwowego, hipotermia terapeutyczna, terapia nerkozastępcza, tlenoterapia hiperbaryczna.

#### **Dzień IV. Ratunkowe leczenie urazów:**

- 1) epidemiologia okołourazowych mnogich, ciężkich obrażeń ciała;
- 2) zadania ratownictwa medycznego i medycyny ratunkowej w postępowaniu okołourazowym: centra urazowe w Polsce – legislacja, finansowanie;
- 3) wstępna ocena poszkodowanych i postępowanie ratunkowe w mnogich obrażeniach okołourazowych w okresie przedszpitalnym: ocena kinetyki urazu, raport przedszpitalny, przekaz telemedyczny, transport chorego z obrażeniami okołourazowymi;
- 4) ocena wtórna pacjenta z mnogimi obrażeniami w szpitalnym oddziale ratunkowym: resuscytacja okołourazowa, *triage* śródszpitalny, diagnostyka przyłóżkowa, skale ciężkości urazów;
- 5) *Trauma team*: organizacja, zadania w leczeniu wstępnym obrażeń, ocena skuteczności;
- 6) krwotoki, okołourazowa resuscytacja płynowa;
- 7) wybrane procedury leczenia okołourazowego: drożność dróg oddechowych, torakotomia ratunkowa, drenaż opłucnowy, *damage control*.

#### **Dzień V. Ratunkowe leczenie urazów (cd.):**

- 1) specyfika urazów i postępowania okołourazowego u dzieci;
- 2) wybrane sytuacje leczenia okołourazowego: urazy u ciężarnych, obrażenia u osób w wieku podeszłym, urazy głowy i rdzenia kręgowego, urazy twarzoczaszki, urazy narządu wzroku, urazy klatki piersiowej, urazy kończyn, urazy jamy brzusznej i miednicy małej, urazy oparzeniowe, urazy postrzałowe;
- 3) zdarzenia masowe i katastrofy, *triage* przedszpitalny.

**Czas trwania kursu:** 5 dni (40 godzin dydaktycznych).

**Forma zaliczenia kursu:** potwierdzenie uczestnictwa w kursie oraz sprawdzian testowy i sprawdzian praktyczny z wiedzy objętej programem kursu, przeprowadzane przez kierownika kursu.

### **3. Kurs: „Zdrowie publiczne”**

#### **Część I: Zdrowie publiczne**

**Zakres wiedzy:**

##### **1. Wprowadzenie do zagadnień zdrowia publicznego:**

- 1) ochrona zdrowia a zdrowie publiczne, geneza, przedmiot zdrowia publicznego jako dyscypliny naukowej i działalności praktycznej;
- 2) wielosektorowość i multidyscyplinarność ochrony zdrowia, prozdrowotna polityka publiczna w krajach wysokorozwiniętych;
- 3) aktualne problemy zdrowia publicznego w Polsce i UE.

## **2. Organizacja i ekonomika zdrowia:**

- 1) systemy ochrony zdrowia na świecie – podstawowe modele organizacji i finansowania, transformacje systemów – ich przyczyny, kierunki i cele zmian;
- 2) zasady organizacji i finansowania systemu opieki zdrowotnej w Polsce;
- 3) instytucje zdrowia publicznego w Polsce: Państwowa Inspekcja Sanitarna, Państwowa Agencja Rozwiązywania Problemów Alkoholowych, Krajowe Biuro Do Spraw Przeciwdziałania Narkomanii, Krajowe Centrum Do Spraw AIDS, zadania własne samorządu terytorialnego oraz administracji centralnej: organizacja, zadania, instrumenty działania;
- 4) wspólnotowe i międzynarodowe regulacje prawne ochrony zdrowia;
- 5) podstawowe pojęcia ekonomii zdrowia: popyt i podaż świadczeń zdrowotnych; odmienności rynku świadczeń zdrowotnych od innych towarów i usług, asymetria informacji i pełnomocnictwo, koncepcje potrzeby zdrowotnej, równość i sprawiedliwość społeczna oraz efektywność jako kryterium optymalnej alokacji zasobów, koszty bezpośrednie i pośrednie choroby, koszty terapii i następstw choroby;
- 6) ocena technologii medycznych jako narzędzie podejmowania decyzji alokacji publicznych środków na opiekę zdrowotną;
- 7) zasady funkcjonowania systemu refundacji leków w Polsce: cele i narzędzia polityki lekowej państwa a regulacje wspólnotowe;
- 8) wskaźniki stanu zdrowia i funkcjonowania opieki zdrowotnej w krajach OECD.

## **3. Zdrowie ludności i jego ocena:**

- 1) pojęcie zdrowia i choroby – przegląd wybranych koncepcji teoretycznych;
- 2) społeczne i ekonomiczne determinanty zdrowia;
- 3) podstawowe pojęcia epidemiologii, mierniki rozpowszechnienia zjawisk zdrowotnych w populacji;
- 4) epidemiologia jako narzędzie zdrowia publicznego: źródła informacji o sytuacji zdrowotnej oraz określanie potrzeb zdrowotnych ludności;
- 5) sytuacja zdrowotna Polski na tle Europy i świata;
- 6) procesy demograficzne a planowanie celów systemu ochrony zdrowia;
- 7) epidemiologia wybranych chorób zakaźnych: zakażenia wewnątrzszpitalne w Polsce i w Europie.

## **4. Promocja i profilaktyka zdrowotna:**

- 1) podstawowe definicje: profilaktyka, promocja zdrowia, edukacja zdrowotna;
- 2) geneza, kierunki działania i strategie promocji zdrowia;
- 3) rola edukacji pacjenta w systemie opieki zdrowotnej;
- 4) zasady Evidence Based Public Health;
- 5) programy zdrowotne jako narzędzie profilaktyki i promocji zdrowia (Narodowy Program Zdrowia, Narodowy Program Zwalczenia Chorób Nowotworowych, Narodowy Program Przeciwdziałania Chorobom Cywilizacyjnym – POL-HEALTH, Narodowy Program Wyrównywania Dostępności do Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo Naczyniowego POLKARD, Program Ograniczania Zdrowotnych Następstw Palenia Tytoniu w Polsce, Narodowy Program Ochrony Zdrowia Psychicznego, przegląd programów samorządowych).

## **5. Bioetyka:**

- 1) etyczne podstawy zdrowia publicznego: prawa człowieka a system opieki zdrowotnej, etyczne modele systemów opieki zdrowotnej, wolność indywidualna i jej granice w obszarze polityki zdrowotnej, solidaryzm społeczny, sprawiedliwość w dostępie do świadczeń zdrowotnych, równy dostęp do świadczeń zdrowotnych;

- 2) kluczowe wartości zdrowia publicznego: wartość zdrowia, wartość autonomii pacjenta, prywatność, zdrowie populacji, odpowiedzialność obywatela a odpowiedzialność władz publicznych za jego zdrowie;
- 3) wybrane dylematy etyczne zdrowia publicznego: równość dostępu do świadczeń a efektywność systemu opieki zdrowotnej, wysoka jakość świadczeń a efektywność systemu opieki zdrowotnej, wszechstronność a równość w dostępie do świadczeń, pluralizm światopoglądowy a działania władz publicznych w obszarze zdrowia publicznego, wyrównywanie nierówności zdrowotnych, refundacja kosztów leczenia i leków, finansowanie procedur o wysokiej kosztowności, finansowanie leczenia chorób rzadkich;
- 4) rola lekarza w zdrowiu publicznym: lekarskie standardy etyczne i ich związek ze zdrowiem publicznym, lekarz w promocji i profilaktyce zdrowotnej, konflikty interesów pracowników ochrony zdrowia;
- 5) zagadnienia zdrowia publicznego w wybranych regulacjach bioetycznych: regulacje etyczne samorządów zawodów medycznych, Europejska Konwencja Bioetyczna.

**Czas trwania części I:** 5 dni (40 godzin dydaktycznych).

## **Część II: Orzecznictwo lekarskie**

### **Zakres wiedzy:**

- 1) system zabezpieczenia społecznego choroby i jej następstw w Polsce;
- 2) rodzaje świadczeń z zabezpieczenia społecznego oraz warunki ich nabywania;
- 3) ogólne zasady i tryb przyznawania świadczeń dla ubezpieczonych i ich rodzin;
- 4) rola i zadania lekarzy leczących w procesie ubiegania się przez pacjenta o przyznanie świadczeń z zabezpieczenia społecznego;
- 5) rola orzecznictwa lekarskiego w zabezpieczeniu społecznym;
- 6) zasady i tryb orzekania lekarskiego o:
  - a) czasowej niezdolności do pracy,
  - b) potrzebie rehabilitacji leczniczej w ramach prewencji rentowej,
  - c) okolicznościach uzasadniających przyznanie uprawnień do świadczenia rehabilitacyjnego lub przedłużonego okresu zasiłkowego,
  - d) celowości przekwalifikowania zawodowego,
  - e) prawie do renty socjalnej,
  - f) niezdolności do pracy zarobkowej i jej stopniach,
  - g) całkowitej niezdolności do pracy w gospodarstwie rolnym,
  - h) inwalidztwie funkcjonariuszy i żołnierzy zawodowych,
  - i) niezdolności do samodzielnej egzystencji,
  - j) okresie trwania: niezdolności do pracy, niezdolności do pracy w gospodarstwie rolnym, niezdolności do samodzielnej egzystencji,
  - k) niepełnosprawności dzieci i dorosłych,
  - l) procentowym uszczerbku na zdrowiu;
- 7) opiniodawstwo sądowo-lekarskie;
- 8) Międzynarodowa Klasyfikacja Funkcjonowania, Niepełnosprawności i Zdrowia (ICF);
- 9) orzecznictwo lekarskie w ubezpieczeniach komercyjnych;
- 10) rola kompleksowej rehabilitacji w prewencji rentowej.

**Czas trwania części II:** 3 dni (24 godziny dydaktyczne).

**Czas trwania kursu ogółem – część I i część II:** 8 dni (64 godziny dydaktyczne).

**Forma zaliczenia kursu:** potwierdzenie uczestnictwa w kursie oraz zaliczenie kolokwium z zakresu wiedzy objętej programem kursu, przeprowadzane przez kierownika kursu.

#### **4. Kurs: „Prawo medyczne”**

**Cel kursu:**

Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu kursu wykaże się znajomością podstawowych przepisów prawa w zakresie wykonywania zawodu lekarza i lekarza dentystry oraz odpowiedzialności.

**Zakres wiedzy:**

- 1) zasady sprawowania opieki zdrowotnej w świetle Konstytucji Rzeczypospolitej Polskiej;
- 2) zasady wykonywania działalności leczniczej:
  - a) świadczenia zdrowotne,
  - b) podmioty lecznicze – rejestracja, zasady działania, szpitale kliniczne, nadzór,
  - c) działalność lecznicza lekarza, lekarza dentystry w formie praktyki zawodowej,
  - d) nadzór specjalistyczny i kontrole;
- 3) zasady wykonywania zawodu lekarza:
  - a) definicja zawodu lekarza,
  - b) prawo wykonywania zawodu,
  - c) uprawnienia i obowiązki zawodowe lekarza,
  - d) kwalifikacje zawodowe,
  - e) eksperyment medyczny,
  - f) zasady prowadzenia badań klinicznych,
  - g) dokumentacja medyczna,
  - h) prawa pacjenta a powinności lekarza (pojęcie świadomej zgody, prawo do odmowy udzielenia świadczenia),
  - i) stwierdzenie zgonu i ustalenie przyczyn zgonu;
- 4) zasady powszechnego ubezpieczenia zdrowotnego:
  - a) prawa i obowiązki osoby ubezpieczonej i lekarza ubezpieczenia zdrowotnego,
  - b) organizacja udzielania i zakres świadczeń z tytułu ubezpieczenia zdrowotnego,
  - c) dokumentacja związana z udzielaniem świadczeń z tytułu ubezpieczenia;
- 5) zasady wypisywania recept na leki oraz zleceń na wyroby medyczne;
- 6) zasady działania samorządu lekarskiego:
  - a) zadania izb lekarskich,
  - b) prawa i obowiązki członków samorządu lekarskiego,
  - c) odpowiedzialność zawodowa lekarzy – postępowanie wyjaśniające przed rzecznikiem odpowiedzialności zawodowej, postępowanie przed sądem lekarskim,
- 7) uregulowania szczególne dotyczące postępowania lekarza w innych ustawach, w tym w szczególności:
  - a) sztucznej prokreacji,
  - b) przeszczepiania narządów i tkanek,
  - c) przerywania ciąży,
  - d) zabiegów estetycznych,
  - e) leczenia paliatywnego i stanów terminalnych,
  - f) chorób psychicznych,
  - g) niektórych chorób zakaźnych,
  - h) przeciwdziałania i leczenia uzależnień,
  - i) badań klinicznych;
- 8) odpowiedzialność prawna lekarza – karna, cywilna:

- a) odpowiedzialność karna (nieudzielenie pomocy, działanie bez zgody, naruszenie tajemnicy lekarskiej),
- b) odpowiedzialność cywilna (ubezpieczenie od odpowiedzialności cywilnej).

**Czas trwania kursu:** 3 dni (24 godziny dydaktyczne).

**Forma zaliczenia kursu:** potwierdzenie uczestnictwa w kursie oraz zaliczenie kolokwium z zakresu wiedzy objętej programem kursu, przeprowadzane przez kierownika kursu.

## **5. Kurs: „Przetaczanie krwi i jej składników”**

### **Zakres wiedzy teoretycznej:**

- 1) zasady organizacji służby krwi:
  - a) struktura organizacyjna służby krwi w Polsce,
  - b) podstawy prawne działania jednostek publicznej służby krwi, szpitalnych banków krwi, pracowni immunologii transfuzjologicznej,
  - c) organizacja krwiolecznictwa w podmiotach leczniczych, zasady współpracy z jednostkami publicznej służby krwi;
- 2) zadania szpitalnego banku krwi oraz gospodarka krwią w oddziale szpitalnym:
  - a) zasady działania szpitalnego banku krwi,
  - b) rola i zadania lekarza odpowiedzialnego za gospodarkę krwią,
  - c) rola i zadania komitetu transfuzjologicznego,
  - d) składanie zamówień na krew i jej składniki,
  - e) dokumentacja szpitalnego banku krwi,
  - f) dokumentacja krwiolecznictwa w oddziałach,
  - g) standardowe procedury operacyjne;
- 3) zasady pobierania krwi, oddzielania jej składników, badania i dystrybucji:
  - a) rodzaje składników krwi,
  - b) metody ich otrzymania,
  - c) parametry kontroli jakości,
  - d) specjalistyczne składniki krwi: ubogoleukocytarne, napromieniowywane, inaktywowane,
  - e) warunki i sposób przechowywania oraz transportu krwi, ze szczególnym uwzględnieniem zapewnienia odpowiedniego bezpieczeństwa;
- 4) racjonalne leczenie krwią i jej składnikami:
  - a) transfuzjologiczne aspekty leczenia niedokrwistości,
  - b) kliniczne wskazania do przetaczania koncentratów krwinek płytkowych,
  - c) kliniczne zastosowanie koncentratu granulocytarnego,
  - d) wskazania do stosowania osocza świeżo mrożonego i krioprecypitatu,
  - e) wskazania do stosowania produktów krwiopochodnych: albumina, immunoglobuliny, koncentraty czynników krzepnięcia;
- 5) zabiegi lecznicze:
  - a) autotransfuzja,
  - b) hemodilucja,
  - c) upusty,
  - d) aferezy lecznicze;
- 6) immunologia transfuzjologiczna:
  - a) klinicznie ważne układy grupowe krwinek czerwonych,
  - b) pojęcie przeciwciał odpornościowych,
  - c) próba zgodności serologicznej,
  - d) dokumentacja wyników badań,

- e) zakres badań pracowni immunologii transfuzjologicznej,
  - f) zasady trwałej dokumentacji badań grup krwi,
  - g) konflikt matczyno-płodowy,
  - h) układ HLA i HPA;
- 7) bezpieczeństwo krwi i jej składników:
- a) metody zapobiegania przenoszeniu czynników chorobotwórczych drogą krwi i jej składników oraz produktów krwiopochodnych,
  - b) zasady bezpiecznego stosowania krwi i jej składników,
  - c) postępowanie przed przetoczeniem krwi,
  - d) sposób pobierania próbek do badań,
  - e) sposób kontroli krwi przeznaczonej do przetoczenia,
  - f) identyfikacja biorcy,
  - g) dokonywanie zabiegu przetoczenia,
  - h) obserwacja pacjenta w trakcie i po przetoczeniu,
  - i) dokumentacja związana z zabiegiem przetoczenia;
- 8) zdarzenia i reakcje niepożądane:
- a) poważne niepożądane zdarzenia i reakcje,
  - b) rodzaje powikłań poprzetoczeniowych: niehemolityczne reakcje poprzetoczeniowe, hemolityczne reakcje poprzetoczeniowe,
  - c) sposób postępowania w przypadku wystąpienia powikłań,
  - d) sposób zgłaszania reakcji i zdarzeń niepożądanych oraz zdarzeń, które zostały wykryte przed przetoczeniem (ang. *near-miss events*).

**Zakres umiejętności praktycznych:**

- 1) podstawowe badania immunohepatologiczne wykonywane przed przetoczeniem krwi:
  - a) oznaczanie grup krwi,
  - b) wykonywanie próby zgodności serologicznej,
  - c) dokumentacja badań;
- 2) wykonywanie zabiegu przetaczania krwi:
  - a) pobieranie próbek krwi do badań wykonywanych przed przetoczeniem,
  - b) postępowanie z pojemnikami zawierającymi krew i jej składniki,
  - c) identyfikacja biorcy i kontrola dokumentacji,
  - d) dokonywanie zabiegu przetoczenia,
  - e) obserwacja pacjenta w trakcie i po przetoczeniu;
- 3) postępowanie po przetoczeniu:
  - a) postępowanie z resztkami poprzetoczeniowymi,
  - b) pobieranie próbek do badań w przypadku wystąpienia powikłań poprzetoczeniowych,
  - c) zgłaszanie niepożądanych zdarzeń i reakcji.

**Czas trwania kursu:** 2 dni (16 godzin dydaktycznych).

**Forma zaliczenia kursu:** potwierdzenie uczestnictwa w kursie oraz zaliczenie sprawdzianu z zakresu wiedzy objętej programem kursu, przeprowadzanego przez kierownika kursu.

## **B – Staże kierunkowe**

Lekarz jest zobowiązany do odbycia niżej wymienionych staży. Czas trwania staży podany jest w tygodniach i dniach roboczych w wymiarze czasu pracy 7 godzin 35 minut dziennie. Staż należy przedłużyć o każdy dzień nieobecności, w tym również o dni ustawowo wolne od pracy w danym roku.

## 1. Staż podstawowy w oddziale pediatrii ogólnej (dzieci młodsze, dzieci starsze)

### *Zakres wiedzy teoretycznej:*

- 1) fizjologia układu moczowego, ze szczególnym uwzględnieniem cech niedojrzałości czynnościowej charakterystycznej dla okresu noworodkowego i niemowlęcego;
- 2) różnicowanie przyczyny krwinkomoczu, białkomoczu, skąpomoczu, wielomoczu, zaburzeń mikcji;
- 3) zakażenia układu moczowego i zasady postępowania diagnostycznego i terapeutycznego;
- 4) zasady zapobiegania zakażeniom układu moczowego;
- 5) rozpoznawanie i leczenie kamicy układu moczowego u dzieci;
- 6) pierwotne i wtórne glomerulopatie;
- 7) etiopatogeneza, objawy, zasady diagnostyki i leczenie w zespole nerczycowym;
- 8) ostra niewydolność nerek u noworodków i niemowląt: przyczyny, objawy, zasady postępowania, wskazania do leczenia nerkozastępczego i wybór metody;
- 9) dawkowania leków u chorych z niewydolnością nerek;
- 10) wrodzone i dziedziczne choroby nerek (glomerulopatie, tubulopatie, anatomiczne nieprawidłowości układu moczowego, pęcherz neurogeny);
- 11) zasady postępowania u noworodka i niemowlęcia z prenatalnie wykrytą patologią układu moczowego;
- 12) nadciśnienie tętnicze pochodzenia nerkowego i naczyniowo-nerkowego, objawy, zasady rozpoznawania i leczenia;
- 13) odrębności przewodu pokarmowego u dzieci;
- 14) główne objawy zaburzeń ze strony przewodu pokarmowego;
- 15) wady wrodzone przełyku;
- 16) achalazja;
- 17) przepukliny przełykowe;
- 18) ciała obce w przełyku;
- 19) oparzenia przełyku;
- 20) wady wrodzone żołądka;
- 21) wrodzone przerostowe zwężenie odźwiernika;
- 22) wrodzone niedrożności i zwężenia jelit i dwunastnicy;
- 23) choroba Hirsprunga;
- 24) nabyta niedrożność jelit;
- 25) wgłobienie jelit;
- 26) ciało obce w żołądku lub w jelitach;
- 27) zaburzenia motoryki jelit;
- 28) wady odbytu i odbytnicy;
- 29) choroba wrzodowa żołądka i dwunastnicy;
- 30) wrzodziejące zapalenie jelita grubego;
- 31) choroba Leśniowskiego-Crohna;
- 32) noworodkowe martwicze zapalenie jelit;
- 33) rzekomoblioniaste zapalenie jelita grubego;
- 34) nietolerancje i alergie pokarmowe;
- 35) zewnątrzwydzielnicza niewydolność trzustki;
- 36) przewlekłe niedożywienie – przyczyny, diagnostyka;
- 37) przewlekłe zakażenia jelitowe;
- 38) zespoły złego wchłaniania;
- 39) celiakia;
- 40) zaburzenia trawienia;



- 41) zaburzenia wchłaniania;
- 42) enteropatia wysiękowa;
- 43) zespół krótkiego jelita;
- 44) zespoły pobiegunkowe;
- 45) biegunka przewlekła;
- 46) przewlekła biegunka nieswoista;
- 47) niedobory enzymów trawiennych i procesów transportu;
- 48) ostre zapalenie wyrostka robaczkowego;
- 49) fizjologia trzustki;
- 50) wady wrodzone trzustki;
- 51) zaburzenia czynności wewnątrzwydzielniczej;
- 52) ostre zapalenie trzustki;
- 53) przewlekłe zapalenie trzustki;
- 54) czynność metaboliczna wątroby;
- 55) czynność wydzielnicza wątroby;
- 56) objawy kliniczne i laboratoryjne czynności wątroby;
- 57) cholestaza u noworodków;
- 58) cholestaza u dzieci starszych;
- 59) metaboliczne choroby wątroby;
- 60) choroby zakaźne wątroby;
- 61) choroby wątroby związane z chorobami ogólnoustrojowymi;
- 62) zespół Reyea;
- 63) przewlekłe zapalenia wątroby;
- 64) nadostra niewydolność wątroby;
- 65) choroby pęcherzyka żółciowego;
- 66) nadciśnienie wrotne;
- 67) rozwój układu oddechowego, odrębności anatomiczne i czynnościowe w okresie rozwoju;
- 68) najczęstsze wady układu oddechowego – wady górnych dróg oddechowych i oskrzeli, hipoplazja płuc, torbiele oskrzelopochodne, torbielowatość gruczołowa płuc, wady wymagające szybkiej interwencji chirurgicznej w okresie noworodkowym;
- 69) choroby układu oddechowego noworodka – RDS, MAS, przetrwałe krążenie płodowe (nadcisnienie płucne);
- 70) wrodzone zapalenie płuc – zakażenie wewnątrzłonowe i nabyte podczas porodu, etiologia, diagnostyka, leczenie;
- 71) rola badań czynnościowych w rozpoznaniu i ocenie przebiegu chorób układu oddechowego;
- 72) zaburzenia wymiany gazowej w płucach oraz pozaoddechowa funkcja płuc;
- 73) zaburzenia odporności w chorobach układu oddechowego;
- 74) objawy płucne w chorobach krwi i układu chłonnego siateczkowo-śródbłonkowego;
- 75) zmiany rozsiane w płucach w chorobach przewlekłych;
- 76) antybiotykoterapia zakażeń układu oddechowego;
- 77) dysplazja oskrzelowo-płucna – kryteria diagnostyczne, czynniki zagrożenia, obraz RTG, leczenie;
- 78) genetyka wybranych chorób układu oddechowego (CF, AO, zespół nieruchomych rzęsek, niedobór alfa-1 antytrypsyny);
- 79) PCR w diagnostyce chorób układu oddechowego, ze szczególnym uwzględnieniem gruźlicy;
- 80) gruźlica pozapłucna;
- 81) gruźlica pierwotna i popierwotna – epidemiologia, zasady diagnostyki;

- 82) powikłania po szczepieniu BCG – zasady postępowania;
- 83) choroby śródpiersia;
- 84) grzybice płuc – diagnostyka, przebieg, leczenie;
- 85) zakażenie górnych dróg oddechowych – leczenie objawowe i wskazania do antybiotykoterapii;
- 86) zespół krupy – zapalenie nagłośni, podgłosowe zapalenie krtani, LTB;
- 87) obturacyjne zapalenie oskrzeli, różnicowanie przyczyn świszczącego oddechu;
- 88) pozaszpitalne zapalenie płuc – typowe, atypowe, zasady antybiotykoterapii racjonalnej i empirycznej, leczenie wspomagające;
- 89) szpitalne zapalenie płuc – etiologia, leczenie, zapobieganie;
- 90) zakażenia oportunistyczne układu oddechowego u chorych z zaburzeniami odporności;
- 91) zapalenie opłucnej – diagnostyka różnicowa wysiękowego zapalenia opłucnej, wskazania do drenażu opłucnej;
- 92) odma jamy opłucnej – przyczyny, postępowanie;
- 93) rozdęcie, rozedma i niedodma;
- 94) ciało obce w drogach oddechowych – objawy wczesne i późne, postępowanie w zależności od okresu choroby;
- 95) wskazania diagnostyczne i lecznicze do bronchoskopii;
- 96) choroby genetycznie uwarunkowane: mukowiscydoza, dyskineza rzęsek (zespół Kartagenera) – zasady diagnostyki i leczenia;
- 97) śródmiąższowe włóknienie płuc;
- 98) alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych;
- 99) astma oskrzelowa – zasady diagnostyki i leczenia stopniowanego;
- 100) trudności diagnostyczne w rozpoznaniu wczesnodziecięcej astmy oskrzelowej;
- 101) rozpoznanie i zasady leczenia astmy oskrzelowej u niemowląt i dzieci do 3 roku życia;
- 102) zasady rozpoznania i leczenia ostrej i przewlekłej niewydolności oddechowej;
- 103) przyczyny przewlekłego kaszlu u dzieci w zależności od wieku;
- 104) przyczyny duszności wdechowej i wydechowej;
- 105) fizjoterapia w ostrych i przewlekłych chorobach układu oddechowego;
- 106) podział reakcji alergicznych wg Gella i Coombsa;
- 107) rola immunoglobulin w patogenezie chorób alergicznych;
- 108) immunoglobulina E i atopia;
- 109) mechanizmy komórkowe reakcji alergicznych;
- 110) eozynofile i ich udział w reakcjach alergicznych;
- 111) mediatory reakcji immunologicznych;
- 112) podział alergenów (wziewne, pokarmowe, kontaktowe);
- 113) diagnostyka chorób alergicznych – umiejętność interpretacji testów skórnych;
- 114) ogólne zasady leczenia chorób alergicznych;
- 115) zasady profilaktyki chorób alergicznych;
- 116) diety hipoalergiczne;
- 117) wskazania i przeciwwskazania do swoistego odczulania;
- 118) wstrząs anafilaktyczny;
- 119) choroby alergiczne górnych dróg oddechowych;
- 120) choroby alergiczne ucha środkowego i narządu wzroku;
- 121) astma alergiczna: definicja astmy, czynniki ryzyka wystąpienia choroby, patogeneza i fizjologia, obraz kliniczny, w tym stan astmatyczny, rozpoznanie – podstawowe testy diagnostyczne, profilaktyka pierwotna i wtórna, leczenie – podział leków stosowanych w astmie oskrzelowej;
- 122) alergia pokarmowa;

- 123) diety eliminacyjne w alergii na białko mleka krowiego;
- 124) atopowe zapalenie skóry – patogenezą, obraz kliniczny, diagnostyka i leczenie;
- 125) pokrzywki i obrzęk naczynioruchowy;
- 126) alergia na jad owadów błonkoskrzydłych;
- 127) alergia na leki (uczulenie na antybiotyki, polopirynę i inne);
- 128) choroby alergiczne przebiegające w II typie reakcji alergicznej wg Gella i Coombsa;
- 129) choroby alergiczne przebiegające w III typie reakcji alergicznej wg Gella i Coombsa;
- 130) choroby alergiczne przebiegające w IV typie reakcji alergicznej wg Gella i Coombsa;
- 131) odrębności anatomiczno-czynnościowe układu nerwowego;
- 132) rozwój psychomotoryczny dziecka;
- 133) ocena neurologiczna dziecka;
- 134) okołoporodowe uszkodzenie układu nerwowego (przyczyny matczyne zaburzające rozwój zarodka i płodu, zespół niedokrwienno-niedotlenieniowy, noworodek przedwcześnie urodzony, noworodek z niską masą urodzeniową, mechaniczne uszkodzenia okołoporodowe);
- 135) embrio- i fetopatie o etiologii wirusowej, bakteryjnej, grzybiczej i pasożytniczej;
- 136) wodogłowie, małogłowie;
- 137) dysrafie: przepuklina oponowo-rdzeniowa, przepuklina oponowo-mózgowa – rozpoznanie, leczenie, rehabilitacja;
- 138) krwiaki i wodniaki podtwardówkowe u niemowląt;
- 139) neuroinfekcje ostre i przewlekłe – zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych (bakteryjne, wirusowe, grzybicze), zapalenie mózgu;
- 140) choroby o etiologii neuroalergicznej: ostra ataksja mózdkowa, choroba Guillain-Barre, obwodowe porażenie nerwu VII;
- 141) mózgowie porażenie dziecięce – przyczyny, rozpoznanie, postępowanie terapeutyczne;
- 142) guzy układu nerwowego;
- 143) urazy czaszkowo-mózgowe;
- 144) padaczka – przyczyny, objawy, rozpoznanie, ogólne zasady postępowania;
- 145) przyczyny drgawek u dzieci, postępowanie diagnostyczne i lecznicze;
- 146) choroby naczyniowe mózgu – anomalie naczyniowe, krwawienie podtwardówkowe, podpajęczynówkowe, śródmózgowe, zakrzepica naczyń mózgowych;
- 147) zaburzenia napięcia mięśniowego – dziecko wiotkie, spastyczność;
- 148) choroby nerwowo-mięśniowe (miastenia dziecięca, przejściowa miastenia noworodków, postępująca dystrofia mięśniowa typu Duchenne’a, rdzeniowy zanik mięśni – choroba Werdniga-Hoffmanna, miopatie, polineuropatie);
- 149) uszkodzenia nerwów obwodowych (porażenie nerwu VII, poiniekcyjne uszkodzenie nerwu strzałkowego, uszkodzenie splotu barkowego);
- 150) bóle głowy;
- 151) wybrane problemy zaburzeń rozwoju intelektualnego i emocjonalnego dziecka – upośledzenie umysłowe, autyzm dziecięcy, zespół hiperkinetyczny, objawy nerwicowe u dzieci;
- 152) chromosomopatie – zespół Downa, Edwardsa, Patou, zespół Lejeune’a (cri du chat), zespół łamliwego chromosomu typu X A;
- 153) choroby metaboliczne – ogólne pojęcie chorób spichrzeniowych, leukodystrofii, zaburzeń przemiany węglowodanów, aminoacidurii, szczegółowa znajomość fenyloketonurii, hiperglicynemii nieketotycznej;
- 154) fakomatozy (nerwiakowłókniakowatość – choroba Recklinghausena, stwardnienie guzowate – choroba Bourneville’a, choroba Sturge Webera, ataxia-teleangiektazja – zespół Luis-Bar);
- 155) nadciśnienie śródczaszkowe – objawy, diagnostyka, postępowanie;

- 156) stany neurologiczne zagrażające życiu (stan padaczkowy, krwawienie śródczaszkowe, obrzęk mózgu).

**Zakres umiejętności praktycznych:**

- 1) badanie chorego niemowlęcia i dziecka starszego – opis stanu;
- 2) ocena rozwoju fizycznego, psycho-motorycznego i płciowego;
- 3) ustalenie i uzasadnienie wskazań do badań diagnostycznych i konsultacji;
- 4) interpretacja wyników badań: ogólnego i bakteryjnego moczu, USG układu moczowego, urografii, cystouretrografii, podstawowych badań izotopowych nerek, stężenia kreatyniny, mocznika, jonogramu krwi i moczu, badania gazometrycznego krwi;
- 5) ocena wyników badań dodatkowych (morfologicznego krwi, badań biochemicznych, badania płynu mózgowo-rdzeniowego, testów skriningowych w moczu, odczynów serologicznych w kierunku neuroinfekcji);
- 6) wstępna ocena wyników badań EEG, badań neuroobrazowych (USG, TK, MR);
- 7) wykonanie nakłucia lędźwiowego, podtwardówkowego, dokomorowego;
- 8) wykonanie testu zagęszczania i zakwaszania moczu;
- 9) wyliczenie wartości przesączania kłębuszkowego;
- 10) wykonanie cewnikowania pęcherza moczowego;
- 11) wykonanie badania fizykalnego płuc i jego interpretacji;
- 12) ocena stopnia duszności i sinicy (centralna, obwodowa);
- 13) interpretacja badania gazometrycznego u niemowląt;
- 14) interpretacja badania spirograficznego – cechy restrykcji i obturacji;
- 15) interpretacja zdjęć rentgenowskich klatki piersiowej – rozpoznanie zapalenia płuc, opłucnej, ropnia, torbieli, ektopicznej grasicy, niedodmy i rozdęcia, powiększenia węzłów chłonnych śródpiersia;
- 16) interpretacja odczynu tuberkulinowego;
- 17) wykonanie nakłucia opłucnej i pobranie płynu do badania;
- 18) interpretacja EKG.

**Forma zaliczenia stażu (u kierownika specjalizacji):**

- a) złożenie kolokwium z zakresu wiedzy teoretycznej objętej programem stażu;
- b) zaliczenie sprawdzianu z umiejętności praktycznych – potwierdzenie przez kierownika specjalizacji wykonanych przez lekarza zabiegów lub procedur medycznych objętych programem stażu.

**Czas trwania stażu:** 78 tygodni (390 dni roboczych).

**Miejsce stażu:** jednostka, która uzyskała akredytację do prowadzenia szkolenia specjalizacyjnego w dziedzinie pediatrii.

## **2. Staż kierunkowy w zakresie fizjologii noworodka**

**Zakres wiedzy teoretycznej:**

- 1) ocena w skali Apgar, ocena stanu zdrowia i adaptacji do warunków życia pozamacicznego;
- 2) ocena czasu trwania ciąży;
- 3) ocena neurologiczna noworodka;
- 4) ocena dojrzałości nerwowo-mięśniowej (skala Dubovitz, Ballard itd.);
- 5) ocena rozwoju fizycznego na siatkach centylowych, z uwzględnieniem wieku płodowego (SGA, AGA, LGA);

- 6) ocena prawidłowego rozwoju obwodu głowy u noworodków donoszonych i wcześniaków;
- 7) odrębności anatomiczne i fizjologiczne przewodu pokarmowego;
- 8) odrębności anatomiczne i fizjologiczne układu oddechowego;
- 9) odrębności anatomiczne i fizjologiczne układu moczowego;
- 10) odrębności anatomiczne i fizjologiczne układu krążenia;
- 11) odrębności anatomiczno-czynnościowe;
- 12) refluks żołądkowo-przełykowy;
- 13) hiperbilirubinemia fizjologiczna;
- 14) karmienie naturalne – zasady karmienia piersią i metody jego podtrzymywania;
- 15) karmienie mieszane i sztuczne, całkowite żywienie pozajelitowe, częściowe żywienie pozajelitowe;
- 16) ocena i rozpoznawanie stanów zagrożenia życia noworodka.

***Zakres umiejętności praktycznych:***

- 1) ocena noworodka w skali Apgar;
- 2) ocena i zaopatrzenie kikuta pępowiny;
- 3) ocena dojrzałości noworodka za pomocą skal;
- 4) założenie sondy do żołądka;
- 5) udrażnianie dróg oddechowych;
- 6) sprawdzanie drożności otworów naturalnych;
- 7) prowadzenie (pod nadzorem ordynatora lub osoby odpowiedzialnej za przebieg szkolenia) przydzielonych pacjentów, począwszy od przyjęcia aż do wypisu, z samodzielnie zaproponowanymi zaleceniami i napisaniem pełnej epikryzy.

***Forma zaliczenia stażu (u kierownika stażu):***

- a) złożenie kolokwium z zakresu wiedzy teoretycznej objętej programem stażu;
- b) zaliczenie sprawdzianu z umiejętności praktycznych – potwierdzenie przez kierownika stażu wykonanych przez lekarza zabiegów lub procedur medycznych objętych programem stażu.

***Czas trwania stażu:*** 4 tygodnie (20 dni roboczych).

***Miejsce stażu:*** jednostka, która uzyskała akredytację do prowadzenia ww. stażu.

### **3. Staż kierunkowy w zakresie patologii noworodka**

***Ogólny zakres wiedzy teoretycznej:***

- 1) wpływ anestezji ogólnej i miejscowej na stan zdrowia noworodka po urodzeniu;
- 2) postępowanie z noworodkiem z porodu wysokiego ryzyka;
- 3) technika resuscytacji, wskazania do wentylacji mechanicznej, leki stosowane w resuscytacji;
- 4) żółtaczkę patologiczną;
- 5) niedotlenienie okołoporodowe – przyczyny, objawy, rokowanie;
- 6) czynniki ryzyka okołoporodowego w rozwoju inwalidztwa;
- 7) niedrożności odbytu, niedrożność przełyku – objawy i rozpoznanie;
- 8) objawy i rozpoznanie przetoki przełykowo-tchawiczej;
- 9) pylorostenozę, pylorospasmus, wiotkość wpustu, różnicowanie, leczenie, badania diagnostyczne potwierdzające obecność pylorostenozy, żywienie w pylorostenozie, monitorowanie zaburzeń gospodarki wodno-elektrolitowej i kwasowo-zasadowej;
- 10) smółkowa niedrożność przewodu pokarmowego, różnicowanie z chorobą Hirschsprunga;

- 11) objawy nietolerancji laktozy;
- 12) krwawienie z przewodu pokarmowego;
- 13) przyczyny i rozpoznanie martwiczego zapalenia jelit;
- 14) refluks żołądkowo-przełykowy;
- 15) biegunki – żywienie, nawadnianie;
- 16) całkowite żywienie pozajelitowe, częściowe żywienie pozajelitowe.

**Szczegółowy zakres wiedzy teoretycznej:**

**1. Krążenie płodowe i zmiany w krążeniu płodowym po urodzeniu**

- 1) objawy niewydolności krążenia u noworodków;
- 2) objawy, rozpoznawanie i postępowanie we wrodzonych wadach serca:
  - a) botalozależnych,
  - b) sinicznych,
  - c) bezsinicznych,
  - d) naczyniowych – koarktacja aorty;
- 3) zaburzenia rytmu serca u noworodków – przyczyny, podstawowa diagnostyka elektrokardiograficzna, zagrożenie niewydolnością krążenia, leczenie etiopatogenetyczne, podstawowe leki antyarytmiczne;
- 4) zapalenia mięśnia sercowego – etiopatogeneza, leczenie, wskazania do leczenia immunoglobulinami, obraz kliniczny, interpretacja badań dodatkowych (RTG klatki piersiowej, Echo, EKG, badania biochemiczne).

**2. Układ oddechowy**

- 1) objawy, rozpoznanie i leczenie niewydolności oddechowej u noworodków;
- 2) zastosowanie surfaktantu w leczeniu RDS;
- 3) przewlekła choroba płucna, postępowanie i leczenie, zaostrzenie przewlekłej choroby płuc;
- 4) wady wrodzone układu oddechowego, hipoplazja płuc, przetoki przełykowo-tchawicze – objawy kliniczne, rozpoznawanie i leczenie;
- 5) zapalenia płuc u noworodków – etiologia;
- 6) niewydolność oddechowa u noworodków typu wdechowego – najczęstsze przyczyny, np. upośledzenie drożności nozdrzy;
- 7) bezdechy u noworodków, diagnostyka, przyczyny, leczenie.

**3. Układ krwiotwórczy**

- 1) anemia – objawy, rozpoznawanie, leczenie preparatami żelaza, wskazania do leczenia erytropoetyną;
- 2) profilaktyka anemii u wcześniaków, noworodków z hipotrofią, noworodków z ciężą bliźniaczej;
- 3) trombocytopenia u noworodka – rozpoznanie, diagnostyka i leczenie, wskazania do transfuzji masy płytkowej, leczenie immunoglobulinami;
- 4) choroba krwotoczna u noworodka – postać wczesna i późna, objawy kliniczne, postępowanie diagnostyczno-lecznicze, profilaktyka;
- 5) konflikt serologiczny Rh i ABO – objawy kliniczne, leczenie, zapobieganie;
- 6) transfuzja wymienna – wskazania.

**4. Układ nerwowy**

- 1) rozpoznanie małopłowia i wodogłowia;
- 2) encefalopatia niedotlenieniowo-niedokrwienne;
- 3) zaburzenia napięcia mięśniowego, hipotonia, spastyczność;
- 4) mózgowie porażenie dziecięce, rozpoznanie, rehabilitacja;
- 5) objawy przedmiotowe i podmiotowe zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych;

- 6) drgawki – przyczyny, postępowanie diagnostyczne, leczenie;
- 7) nakłucie lędźwiowe, podtwardówkowe, dokomorowe;
- 8) wady wrodzone ośrodkowego układu nerwowego;
- 9) krwawienia do OUN – rozpoznanie, leczenie, rokowanie;
- 10) porażenia nerwów obwodowych u noworodków (splotu barkowego, nerwu strzałkowego) – objawy, postępowanie;
- 11) porażenie nerwu twarzowego;
- 12) objawy kliniczne wzrostu ciśnienia śródczaszkowego;
- 13) hipertermia i hipotermia jako objawy patologiczne.

#### **5. Układ moczowy**

- 1) gospodarka wodno-elektrolitowa i kwasowo-zasadowa u noworodka;
- 2) wady wrodzone układu moczowego – częstość występowania, objawy kliniczne, diagnostyka laboratoryjna i radiologiczna;
- 3) objawy zakażenia układu moczowego – leczenie, profilaktyka zakażeń;
- 4) objawy wad wrodzonych układu moczowego – postępowanie diagnostyczne, zapobieganie zakażeniom przed i po zabiegu operacyjnym;
- 5) niewydolność układu moczowego u noworodków, bezmocz, skąpomocz, obrzęki – przyczyny, diagnostyka, leczenie.

#### **6. Zakażenia wewnątrzmaciczne i okołoporodowe**

- 1) toksoplazmoza wrodzona, wady wrodzone, przebieg ogólnoustrojowy, wady narządu wzroku – rozpoznanie, leczenie;
- 2) cytomegalia wrodzona – rozpoznanie i leczenie, następstwa;
- 3) zakażenie uogólnione u noworodków – objawy kliniczne;
- 4) wczesne zakażenia okołoporodowe – etiologia, diagnostyka laboratoryjna, bakteriologiczna, serologiczna, leczenie;
- 5) późne zakażenia okołoporodowe – etiologia, diagnostyka laboratoryjna, bakteriologiczna, serologiczna, leczenie;
- 6) żółtaczka patologiczna:
  - a) przedwczesna, przedłużająca się, pośrednia, bezpośrednia, pokarmu kobiecego,
  - b) wady wrodzone dróg żółciowych,
  - c) choroby metaboliczne,
  - d) choroby genetycznie uwarunkowane,
  - e) zakażenia,
  - f) różnicowanie, postępowanie diagnostyczno-lecznicze;
- 7) żółtaczka jako objaw mukowiscydozy, niedoczynności tarczycy;
- 8) zapalenia wątroby – przyczyny, diagnostyka, leczenie;
- 9) hipoglikemia;
- 10) hiperglikemia;
- 11) zaburzenia elektrolitowe (hipokalcemia, hipomagnezemia, hipopotasemia);
- 12) noworodek matki chorej na cukrzycę – objawy kliniczne, zagrożenia;
- 13) fenyloketonuria, galaktozemia – rozpoznanie, postępowanie dietetyczne;
- 14) mukowiscydoza;
- 15) niedoczynność tarczycy;
- 16) zespół nadnerczowo-płciowy;
- 17) cukrzyca przejściowa.

#### **7. Wady wrodzone**

- 1) fenotyp, kariotyp – rokowanie, postępowanie diagnostyczno-lecznicze:
  - a) zespół Downa,
  - b) zespół Edwardsa,

- c) zespół Patau;
- 2) fizjologia rozwoju płodu (z uwzględnieniem roli łożyska);
- 3) problematyka dotycząca noworodka z grupy ryzyka, w tym praktyczne zagadnienia, z którymi styka się lekarz podstawowej opieki zdrowotnej: urodzonego przedwcześnie, zwłaszcza z masą urodzeniową poniżej 1500 g;
- 4) problemy okresu okołoporodowego dotyczące:
  - a) fizjopatologii okresu okołoporodowego,
  - b) zasad postępowania w stanach występujących w okresie poprzedzającym poród, stanowiących bezpośrednie zagrożenie zdrowia i życia noworodka,
  - c) procesu adaptacji noworodka do życia zewnątrzmacicznego (w tym ocena wg skali Apgar),
  - d) postępowania z noworodkiem (zwłaszcza urodzonym przedwcześnie) na sali porodowej, w tym czynności resuscytacyjnych i reanimacyjnych,
  - e) zasad postępowania z noworodkiem w pierwszych 12 godzinach życia, zwłaszcza urodzonym z masą poniżej 1500 g – ocena stanów zagrożenia zdrowia i życia, kwalifikacja do hospitalizacji;
- 5) odrębności budowy i czynności poszczególnych narządów i układów u noworodka i wcześniaka, zwłaszcza urodzonego z masą ciała poniżej 1500 g:
  - a) oddechowego,
  - b) sercowo-naczyniowego,
  - c) ośrodkowego układu nerwowego,
  - d) pokarmowego,
  - e) moczowego,
  - f) immunologicznego,
  - g) krwi i narządów krwiotwórczych;
- 6) problematyka najczęstszych wad wrodzonych zagrażających zdrowiu i życiu noworodka, ich symptomatologia oraz postępowanie w tych przypadkach – wstępne zaopatrzenie, zasady kierowania na odpowiedni szczebel opieki noworodkowej, postępowanie diagnostyczno-lecznicze w wadach:
  - a) układu pokarmowego,
  - b) układu sercowo-naczyniowego,
  - c) układu oddechowego,
  - d) układu moczowego,
  - e) ośrodkowego układu nerwowego,
  - f) powłok ciała;
- 7) zaburzenia oddychania u noworodka, z uwzględnieniem oceny stopnia nasilenia zaburzeń oraz zasad postępowania;
- 8) zakażenia wewnątrzmaciczne i występujące w okresie okołoporodowym:
  - a) bakteryjne,
  - b) wirusowe,
  - c) pasożytnicze,
  - d) grzybicze;
- 9) ostre zakażenia u noworodków: uogólnione, zlokalizowane – symptomatologia i ocena stanu dziecka, zasady wstępnego postępowania i kierowania do hospitalizacji, diagnostyka i leczenie;
- 10) zasady udzielania pierwszej pomocy w chorobach układu oddechowego i sercowo-naczyniowego u noworodków;
- 11) zasady postępowania w przypadkach wad serca przewodozależnych;
- 12) zasady rehabilitacji w chorobach układu oddechowego u noworodka;
- 13) ocena stanu ośrodkowego układu nerwowego u noworodka;



- a) kwalifikacja do grupy ryzyka okołoporodowego,
  - b) wskazania do rozszerzenia diagnostyki neurologicznej oraz stosowanie rehabilitacji,
  - c) symptomatologia i przyczyny drgawek u noworodków oraz zasady postępowania diagnostyczno-leczniczego w tych przypadkach,
  - d) rozpoznawanie uszkodzenia niedotlenieniowo-niedokrwiennego ośrodkowego układu nerwowego,
  - e) wstępne postępowanie diagnostyczno-lecznicze w schorzeniach ośrodkowego układu nerwowego u noworodka;
- 14) zasady postępowania z noworodkiem z objawami uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego – kwalifikacja do opieki neurologicznej i wczesnej rehabilitacji;
  - 15) kwalifikacja do grup ryzyka okołoporodowego, zasady postępowania z noworodkiem z takiej grupy oraz zasady postępowania i dalszej opieki nad noworodkiem wypisywanym ze szpitala po przebyciu infekcji, operacji itp.;
  - 16) zasady postępowania w ostrej niewydolności nerek u noworodka – diagnostyka i leczenie;
  - 17) zasady postępowania diagnostycznego i terapeutycznego w chorobach układu pokarmowego u noworodka, a w szczególności:
    - a) w chorobach jelit, w tym NEC,
    - b) w niedrożności smólkowej,
    - c) w wymiotach u noworodka,
    - d) w chorobach wątroby (niedrożności dróg żółciowych, zapaleniu wątroby CMV, HBV);
  - 18) postępowanie diagnostyczne i terapeutyczne w hiperbilirubinemii u noworodka:
    - a) zasady oceny i wstępnego różnicowania żółtaczek noworodkowych,
    - b) zasady postępowania z noworodkiem z żółtaczką,
    - c) diagnostyka i leczenie hiperbilirubinemii, w tym wskazania do fototerapii, transfuzji wymiennej, czasowego zaprzestania karmienia piersią,
    - d) konflikt serologiczny i profilaktyka jego wystąpienia,
    - e) hiperbilirubinemia z innych przyczyn (infekcyjne, metaboliczne),
    - f) praktyczna znajomość wykonania transfuzji wymiennej;
  - 19) choroba krwotoczna noworodków;
  - 20) diagnostyka i leczenie chorób skóry u noworodków;
  - 21) postępowanie z noworodkiem matki cukrzycowej;
  - 22) zasady żywienia noworodka:
    - a) karmienie piersią a karmienie mlekiem modyfikowanym lub mieszankami eliminacyjnymi – wskazania, rodzaje diet, ocena skuteczności,
    - b) najczęstsze problemy występujące w okresie noworodkowym związane z karmieniem,
    - c) zasady odżywiania się matek karmiących;
  - 23) zasady postępowania z noworodkiem matki obciążonej narkomanią, alkoholizmem, choroj na AIDS lub nosicielki wirusa HIV;
  - 24) podstawy farmakoterapii w okresie noworodkowym oraz kwalifikacji do leczenia ambulatoryjnego i hospitalizacji;
  - 25) zasady pielęgnacji noworodka oraz najczęstsze problemy występujące w tym okresie.

***Zakres umiejętności praktycznych:***

- 1) wykonanie nakłucia lędźwiowego;
- 2) prowadzenie resuscytacji;
- 3) wykonanie intubacji dotchawiczej;
- 4) prowadzenie wentylacji CPAP;

- 5) założenie sondy do żołądka;
- 6) udrażnianie dróg oddechowych;
- 7) sprawdzanie drożności otworów naturalnych;
- 8) cewnikowanie naczyń pępkowych;
- 9) wykonanie transfuzji wymiennej;
- 10) wykonanie cewnikowania pęcherza;
- 11) wykonanie nakłucia łądźwiowego, dokomorowego, podtwardówkowego;
- 12) interpretacja podstawowych obrazów USG (głowy, brzucha, stawów).

**Forma zaliczenia stażu (u kierownika stażu):**

- a) złożenie kolokwium z zakresu wiedzy teoretycznej objętej programem stażu;
- b) zaliczenie sprawdzianu z umiejętności praktycznych – potwierdzenie przez kierownika stażu wykonanych przez lekarza zabiegów lub procedur medycznych objętych programem stażu.

**Czas trwania stażu:** 12 tygodni (60 dni roboczych).

**Miejsce stażu:** jednostka, która uzyskała akredytację do prowadzenia ww. stażu.

#### **4. Staż kierunkowy w izbie przyjęć/SOR**

**Zakres wiedzy teoretycznej:**

- 1) ocena stanu dziecka;
- 2) kwalifikacja do hospitalizacji;
- 3) postępowanie doraźne:
  - a) we wstrząsie anafilaktycznym,
  - b) w ostrym zatruciu,
  - c) w drgawkach,
  - d) w napadzie astmy,
  - e) przy podejrzeniu posocznicy (zwłaszcza meningokokowej),
  - f) w gorączce,
  - g) przy podejrzeniu obecności ciała obcego w drogach oddechowych lub przewodzie pokarmowym,
  - h) przy podejrzeniu zespołu dziecka maltretowanego lub wykorzystywanego seksualnie,
  - i) w śpiączce cukrzycowej i w hipoglikemii;
- 4) zasady przyjmowania ze wskazań społecznych;
- 5) postępowanie w przypadku odmowy opiekunów na przyjęcie dziecka do szpitala;
- 6) uzyskiwanie zgody na hospitalizację i zabiegi diagnostyczne;
- 7) interpretacja podstawowych badań diagnostycznych wykonywanych na SOR lub IP – morfologia z rozmazem, glikemia, CRP, mocz – badanie ogólne, RTG klatki piersiowej, przeglądowe zdjęcie jamy brzusznej, pulsoksymetria, gazometria;
- 8) zasady postępowania w przypadku katastrof, pożaru itp.;
- 9) zasady postępowania w przypadku pokąsania;
- 10) zasady profilaktyki tężca;
- 11) postępowanie w przypadku NOP.

**Zakres umiejętności praktycznych:**

- 1) ocena stanu dziecka;
- 2) kwalifikacja do hospitalizacji;
- 3) postępowanie doraźne:
  - a) we wstrząsie anafilaktycznym,

- b) w ostrym zatruciu,
  - c) w drgawkach,
  - d) w napadzie astmy,
  - e) przy podejrzeniu posocznicy (zwłaszcza meningokokowej),
  - f) w gorączce,
  - g) przy podejrzeniu obecności ciała obcego w drogach oddechowych lub przewodzie pokarmowym,
  - h) przy podejrzeniu zespołu dziecka maltretowanego lub wykorzystywanego seksualnie,
  - i) w śpiączce cukrzycowej, a zwłaszcza w hipoglikemii;
- 4) zasady przyjmowania ze wskazań społecznych;
  - 5) postępowanie w przypadku odmowy opiekunów na przyjęcie dziecka do szpitala;
  - 6) uzyskiwanie zgody na hospitalizację i zabiegi diagnostyczne;
  - 7) interpretacja podstawowych badań diagnostycznych wykonywanych na SOR lub IP – morfologia z rozmazem, glikemia, CRP, mocznik – badanie ogólne, RTG klatki piersiowej, przeglądowe zdjęcie jamy brzusznej, pulsoksymetria, gazometria;
  - 8) postępowanie w przypadku katastrof, pożaru itp.;
  - 9) postępowanie w przypadku pokąsania;
  - 10) zasady profilaktyki tężca;
  - 11) wykonywanie zabiegów resuscytacyjnych do chwili pojawienia się zespołu reanimacyjnego;
  - 12) doraźne opanowywanie drgawek;
  - 13) postępowanie w przypadku NOP;
  - 14) płukanie żołądka.

**Forma zaliczenia stażu (u kierownika stażu):**

- a) złożenie kolokwium z zakresu wiedzy teoretycznej objętej programem stażu;
- b) zaliczenie sprawdzianu z umiejętności praktycznych – potwierdzenie przez kierownika stażu wykonanych przez lekarza zabiegów lub procedur medycznych objętych programem stażu.

**Czas trwania stażu:** 24 tygodnie (120 dni roboczych).

**Miejsce stażu:** jednostka, która uzyskała akredytację do prowadzenia ww. stażu.

## **5. Staż kierunkowy w poradni POZ sprawującej opiekę nad dziećmi**

**Zakres wiedzy teoretycznej:**

- 1) ocena stanu dziecka;
- 2) zasady przeprowadzania wizyty patronażowej;
- 3) ocena rozwoju fizycznego i psychomotorycznego dzieci;
- 4) ocena rozwoju i układu moczowo-płciowego;
- 5) podstawowa ocena układu ruchu, wzroku i słuchu;
- 6) bilanse zdrowia;
- 7) zasady żywienia niemowląt oraz dzieci zdrowych i chorych;
- 8) ocena stanu uzębienia i zgryzu;
- 9) szczepienia (szeroko rozumiane – wskazania, przeciwwskazania, NOP);
- 10) najczęstsze choroby infekcyjne:
  - a) układu oddechowego,
  - b) układu pokarmowego,
  - c) układu moczowego;
- 11) najczęstsze choroby skóry;

- 12) postępowanie z dzieckiem przedwcześnie urodzonym;
- 13) najczęstsze ambulatoryjne choroby:
  - a) układu oddechowego,
  - b) układu pokarmowego,
  - c) układu krążenia,
  - d) układu moczowego,
  - e) układu wydzielania wewnętrznego;
- 14) zasady leczenia przeciwgorączkowego;
- 15) postępowanie doraźne:
  - a) we wstrząsie anafilaktycznym,
  - b) w ostrym zatruciu,
  - c) w drgawkach,
  - d) w napadzie astmy,
  - e) przy podejrzeniu posocznicy (zwłaszcza meningokokowej),
  - f) przy podejrzeniu obecności ciała obcego w drogach oddechowych lub przewodzie pokarmowym,
  - g) przy podejrzeniu zespołu dziecka maltretowanego lub wykorzystywanego seksualnie,
  - h) w śpiączce cukrzycowej, a zwłaszcza w hipoglikemii.

***Zakres umiejętności praktycznych:***

- 1) ocena stanu dziecka;
- 2) zasady przeprowadzania wizyty patronażowej;
- 3) ocena rozwoju fizycznego i psychomotorycznego dzieci;
- 4) ocena rozwoju i układu moczowo-płciowego;
- 5) podstawowa ocena układu ruchu, wzroku i słuchu;
- 6) bilanse zdrowia;
- 7) zasady żywienia niemowląt oraz dzieci zdrowych i chorych;
- 8) ocena stanu uzębienia i zgryzu;
- 9) szczepienia (szeroko rozumiane – wskazania, przeciwwskazania, NOP);
- 10) postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne w najczęstszych chorobach infekcyjnych:
  - a) układu oddechowego,
  - b) układu pokarmowego,
  - c) układu moczowego;
- 11) postępowanie w najczęstszych chorobach skóry;
- 12) postępowanie z dzieckiem przedwcześnie urodzonym;
- 13) postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne w najczęstszych ambulatoryjnych chorobach:
  - a) układu oddechowego,
  - b) układu pokarmowego,
  - c) układu krążenia,
  - d) układu moczowego,
  - e) układu wydzielania wewnętrznego;
- 14) zasady leczenia przeciwgorączkowego;
- 15) postępowanie doraźne:
  - a) we wstrząsie anafilaktycznym,
  - b) w ostrym zatruciu,
  - c) w drgawkach,
  - d) w napadzie astmy,
  - e) przy podejrzeniu posocznicy (zwłaszcza meningokokowej),

- f) przy podejrzeniu obecności ciała obcego w drogach oddechowych lub przewodzie pokarmowym,
- g) przy podejrzeniu zespołu dziecka maltretowanego lub wykorzystywanego seksualnie,
- h) w śpiączce cukrzycowej, a zwłaszcza w hipoglikemii.

**Forma zaliczenia stażu (u kierownika stażu):**

- a) złożenie kolokwium z zakresu wiedzy teoretycznej objętej programem stażu;
- b) zaliczenie sprawdzianu z umiejętności praktycznych – potwierdzenie przez kierownika stażu wykonanych przez lekarza zabiegów lub procedur medycznych objętych programem stażu.

**Czas trwania stażu:** 8 tygodni (40 dni roboczych).

**Miejsce stażu:** jednostka, która uzyskała akredytację do prowadzenia ww. stażu.

**C – Szkolenie umiejętności wykonywania zabiegów i procedur medycznych**

Wykaz oraz liczba procedur i zabiegów, które lekarz jest zobowiązany wykonać samodzielnie pod nadzorem lub z asystą lekarza specjalisty (wymagają pisemnego potwierdzenia kierownika specjalizacji):

Lp.	Zabieg/procedura medyczna	Liczba zabiegów
1	Punkcja lędźwiowa	15
2	Cewnikowanie pęcherza moczowego	20
3	Wkłucia obwodowe	50
4	Wkłucia głębokie	*
5	Intubacja	*
6	Nakłucie opłucnej	*
7	Resuscytacja	*
	<b>Łącznie</b>	*

\* Zaleca się uczestniczenie w jak największej liczbie procedur.

**D – Pełnienie dyżurów medycznych**

Lekarz pełni dyżury medyczne w wymiarze przeciętnie 10 godzin 5 minut na tydzień lub wykonuje pracę w systemie zmianowym, lub równoważnym czasie pracy, w maksymalnym czasie pracy dopuszczonym w przepisach o działalności leczniczej, tj. w wymiarze przeciętnie 48 godzin na tydzień, w tym dyżur medyczny, w przyjętym okresie rozliczeniowym.

W trakcie każdego stażu lekaż pełni dyżury towarzyszące lub samodzielne, po dopuszczeniu przez kierownika specjalizacji lub kierownika danego stażu.

Lekarz pełni dyżury w oddziale, w którym odbywa dany staż.

W przypadku pełnienia dyżuru medycznego objętego programem szkolenia specjalizacyjnego w wymiarze uniemożliwiającym skorzystanie przez lekarza z prawa do co najmniej 11 godzinnego dobowego nieprzerwanego odpoczynku, lekarzowi powinien być udzielony

okres odpoczynku bezpośrednio po zakończeniu pełnienia dyżuru medycznego zgodnie z art. 97 ust. 1 i 2 ustawy z dnia 15 kwietnia 2011 r., o działalności leczniczej (Dz. U. z 2018 r., poz. 160 z późn. zm.). Okres odpoczynku, o którym mowa powyżej nie powoduje wydłużenia szkolenia specjalizacyjnego.

## **E – Samokształcenie**

Lekarz jest zobowiązany do ciągłego i aktywnego samokształcenia w celu pogłębiania swojej wiedzy, śledzenia postępów w dziedzinie pediatrii, a w szczególności korzystania z polecanych pozycji piśmiennictwa, uczestniczenia w posiedzeniach edukacyjnych towarzystw naukowych, napisania publikacji i udziału w innych formach samokształcenia wskazanych przez kierownika specjalizacji.

### **1. Studiowanie piśmiennictwa**

Lekarz powinien korzystać z aktualnych podręczników i czasopism naukowych z zakresu pediatrii, a także z innych źródeł wiedzy wskazanych przez kierownika specjalizacji.

### **2. Udział w działalności edukacyjnej towarzystw naukowych**

W czasie trwania modułu podstawowego lekarz jest zobowiązany do:

- 1) udziału w krajowym lub zagranicznym kongresie, zjeździe, konferencji lub sympozjum naukowym pod patronatem Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego lub jego odpowiednika zagranicznego;
- 2) udziału w posiedzeniu oddziału towarzystwa pediatrycznego;
- 3) udziału w szkoleniu wewnętrznym organizowanym przez zakład opieki zdrowotnej, w którym lekarz udziela świadczeń zdrowotnych;
- 4) wygłoszenia wykładu lub doniesienia w formie ustnej lub plakatowej na kongresie, zjeździe, konferencji lub sympozjum naukowym,
- 5) udziału w testowym programie edukacyjnym akredytowanym przez towarzystwo naukowe lub kolegium specjalistów.

### **3. Dodatkowe dni na samokształcenie**

Lekarzowi odbywającemu kształcenie specjalizacyjne przysługuje od dnia 1 stycznia 2019 r., 6 dni rocznie na samokształcenie, przeznaczonych na udział w konferencjach, kursach naukowych, kursach doskonalących i innych szkoleniach, związanych bezpośrednio z realizowaną przez lekarza dziedziną szkolenia specjalizacyjnego, zgodnie z wyborem i potrzebami edukacyjnymi lekarza. Termin i sposób wykorzystania przez lekarza dodatkowych dni na samokształcenie wskazuje w uzgodnieniu z lekarzem kierownik specjalizacji poprzez odpowiednie skrócenie innych obowiązkowych elementów szkolenia specjalizacyjnego. Skrócenie to nie może dotyczyć kursów specjalizacyjnych a jedynie stażu podstawowego lub staży kierunkowych, przy czym wszystkie elementy szkolenia specjalizacyjnego (staże) muszą być zrealizowane i zaliczone. Kierownik specjalizacji w pierwszej kolejności decyduje o odpowiednim skróceniu czasu trwania stażu podstawowego, a jedynie w przypadku braku takiej możliwości odpowiednio skraca czas trwania staży kierunkowych, przy czym staż kierunkowy nie może ulec skróceniu o więcej niż połowę czasu trwania przewidzianą programem specjalizacji. Dodatkowe dni na samokształcenie nie wykorzystane w danym roku specjalizacji nie przechodzą na kolejne lata szkolenia specjalizacyjnego.

## **IV. OCENA WIEDZY I UMIEJĘTNOŚCI PRAKTYCZNYCH**

### **1. Sprawdziany i kolokwia z wiedzy teoretycznej**

Lekarz jest zobowiązany do:

- 1) zaliczenia sprawdzianu lub kolokwium na zakończenie każdego kursu specjalizacyjnego z zakresu wiedzy objętej programem kursu – u kierownika kursu;
- 2) złożenia kolokwium na zakończenie każdego stażu z zakresu wiedzy objętej programem stażu – u kierownika stażu/specjalizacji.

## 2. Bieżąca ocena i sprawdziany umiejętności praktycznych

Bieżącej oceny nabywanych przez lekarza umiejętności praktycznych dokonuje kierownik specjalizacji lub kierownik stażu. Lekarz jest zobowiązany do zaliczenia po każdym stażu sprawdzianu umiejętności praktycznych, tj. wykonanych przez lekarza samodzielnie lub jako pierwsza asysta zabiegów i procedur medycznych objętych programem stażu, co zostaje odnotowane w karcie szkolenia specjalizacyjnego w formie potwierdzenia zaliczenia stażu.

## V. CZAS TRWANIA MODUŁU PODSTAWOWEGO

Czas trwania modułu podstawowego w zakresie pediatrii wynosi 3 lata.

Lp.	Przebieg szkolenia	Czas trwania	
		liczba tygodni	liczba dni roboczych
1	Staż podstawowy w oddziale pediatrii ogólnej	78	390
2	Staż kierunkowy w w zakresie fizjologii noworodka	4	20
3	Staż kierunkowy w w zakresie patologii noworodka	12	60
4	Staż kierunkowy w izbie przyjęć/SOR	24	120
5	Staż kierunkowy w poradni POZ sprawującej opiekę nad dziećmi	8	40
6	Kursy specjalizacyjne	4 tyg. i 3 dni	23
7	Urlopy wypoczynkowe	15 tyg. i 3 dni	78
8	Dni ustawowo wolne od pracy	7 tyg. i 4 dni	39
9	Samokształcenie	2 tyg. i 3 dni	13
	<b>Łącznie</b>	<b>156 tyg. i 3 dni</b>	<b>783</b>
	Dodatkowe dni na samokształcenie (6 dni w każdym roku specjalizacji) przeznaczone na udział w konferencjach, kursach naukowych i doskonalących i innych szkoleniach w danej dziedzinie specjalizacji do wyboru lekarza	3 tyg. i 3 dni	18

W przypadku, gdy w czasie odbywania modułu podstawowego przypadnie rok przestępny, czas przewidziany na samokształcenie ulega zwiększeniu o jeden dzień.

## VI. ZALICZENIE MODUŁU PODSTAWOWEGO

Potwierdzenia zrealizowania i zaliczenia modułu podstawowego dokonuje lekarz wyznaczony przez kierownika jednostki organizacyjnej, w której lekarz odbywał moduł podstawowy oraz kierownik jednostki prowadzącej szkolenie specjalizacyjne w zakresie modułu

podstawowego, zgodnie z § 15 ust. 2 rozporządzenia Ministra Zdrowia z dnia 2 stycznia 2013 r. w sprawie specjalizacji lekarzy i lekarzy dentystów.



CENTRUM MEDYCZNE KSZTAŁCENIA PODYPLOMOWEGO



**Program modułu specjalistycznego**

**w zakresie**

**PEDIATRII METABOLICZNEJ**

## **Program modułu specjalistycznego opracował zespół ekspertów w składzie:**

1. Dr hab. Jolanta Sykut-Cegielska – konsultant krajowy w dziedzinie pediatrii metabolicznej;
2. Prof. dr hab. Ewa Pronicka – przedstawiciel konsultanta krajowego;
3. Prof. dr hab. Andrzej Milanowski – przedstawiciel konsultanta krajowego;
4. Dr hab. Maria Giżewska – przedstawiciel konsultanta krajowego;
5. Dr Ewa Starostecka – przedstawiciel Sekcji Wrodzonych Wad Metabolizmu Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego;
6. Dr hab. Artur Mazur – przedstawiciel Naczelnej Rady Lekarskiej;
7. Prof. dr hab. Teresa Jackowska – przedstawiciel Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego.

## **I. CELE SZKOLENIA SPECJALIZACYJNEGO**

### **1. Cele ogólne**

Ramowy program szkolenia specjalizacyjnego w dziedzinie pediatrii metabolicznej opracowano zgodnie z potrzebami zdrowotnymi polskiej populacji pediatrycznej w obszarze wrodzonych wad metabolizmu i w oparciu o rekomendacje międzynarodowego towarzystwa Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism (SSIEM), European Board of Paediatrics oraz „A Framework of Competences for Level 3 Training in Paediatric Inherited Metabolic Medicine” (zatwierdzone w styczniu 2009) w Royal College of Paediatrics and Child Health w Wielkiej Brytanii.

Celem szkolenia specjalizacyjnego jest poszerzenie wiedzy z zakresu pediatrii o teoretyczne i praktyczne aspekty pediatrii metabolicznej, tj. wiadomości z zakresu rozpoznawania i postępowania u pacjentów z genetycznie uwarunkowanymi rzadkimi wrodzonymi wadami metabolizmu, zgodne z aktualnymi krajowymi i międzynarodowymi zaleceniami. Będzie to możliwe poprzez nabycie przez lekarza pełnej wiedzy teoretycznej wraz z umiejętnościami praktycznymi, określonymi w programie specjalizacji. Celem szkolenia specjalizacyjnego jest również poznanie specyfiki chorób rzadkich i ich miejsca w systemie ochrony zdrowia. Lekarz będzie miał możliwość doskonalenia własnej osobowości i kształtowania postaw etycznych, co ma znaczenie przy podejmowaniu decyzji co do zdrowia i życia dzieci z wrodzonymi wadami metabolizmu i co jest też istotne w kontaktach z rodziną pacjenta. Szkolenie w dynamicznie rozwijającej się dziedzinie pediatrii metabolicznej wymagają od specjalizującego się lekarza nieustannego samokształcenia i pogłębiania wiedzy, a także gotowości do podejmowania trudnych decyzji, innowacyjnych terapii oraz współpracy z ośrodkami pediatrii metabolicznej w kraju i za granicą.

### **2. Uzyskane kompetencje zawodowe**

***Celem szkolenia specjalizacyjnego jest uzyskanie szczególnych kwalifikacji w dziedzinie pediatrii metabolicznej umożliwiających zgodnie ze współczesną wiedzą medyczną:***

- 1) samodzielne rozwiązywanie problemów klinicznych związanych z diagnostyką i leczeniem pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu;
- 2) opracowanie opinii, zaświadczeń i wniosków dotyczących leczonych pacjentów, udzielanie konsultacji lekarzom opieki podstawowej i innych specjalności medycznych oraz przedstawicielom specjalności niemedycejskich uczestniczących w opiece nad rodzinami obciążonymi wrodzonymi wadami metabolizmu;
- 3) umiejętność samodzielnego kierowania oddziałem klinicznym, szpitalnym lub poradnią;

- 4) wykonywanie indywidualnej, specjalistycznej praktyki lekarskiej lub udzielanie świadczeń zdrowotnych w ramach grupowej praktyki lekarskiej w dziedzinie pediatrii metabolicznej;
- 5) kierowanie szkoleniem specjalizacyjnym w zakresie pediatrii metabolicznej innych lekarzy;
- 6) udzielanie specjalistycznej konsultacji w zakresie pediatrii metabolicznej dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej oraz innych specjalistów;
- 7) planowanie projektów naukowo-badawczych w zakresie pediatrii metabolicznej;
- 8) kierowanie eksperymentem medycznym w dziedzinie pediatrii metabolicznej.

### **3. Uzyskane kompetencje społeczne**

***Lekarz w czasie szkolenia specjalizacyjnego kształtuje i rozwija postawę etyczną oraz doskonali kompetencje zawodowe, a w szczególności:***

- 1) kierowanie się w swoich działaniach nadrzędną zasadą dobra chorego;
- 2) respektowanie społecznie akceptowanego systemu wartości oraz zasad deontologicznych;
- 3) umiejętność podejmowania decyzji oraz gotowość wzięcia odpowiedzialności za postępowanie swoje i powierzonego sobie zespołu;
- 4) umiejętność właściwej organizacji pracy własnej i harmonijnej współpracy w zespole;
- 5) umiejętność nawiązywania relacji z pacjentem oraz rodziną i opiekunem pacjenta, z poszanowaniem godności osobistej oraz zróżnicowania kulturowego, etnicznego i społecznego;
- 6) znajomość psychologicznych uwarunkowań relacji lekarz-pacjent;
- 7) umiejętność przekazywania informacji o stanie zdrowia, rokowaniach i postępowaniu diagnostyczno-terapeutycznym.

## **II. WYMAGANA WIEDZA**

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu szkolenia specjalizacyjnego w dziedzinie pediatrii metabolicznej wykaże się przedstawioną poniżej wiedzą:***

### **1. Elementy fizjologii, patofizjologii i biochemii, z uwzględnieniem specyfiki wieku dziecięcego w następującym zakresie:**

- 1) fizjologia rozwoju somatycznego, psychoruchowego i intelektualnego dziecka w różnych grupach wiekowych;
- 2) podstawy żywienia w zależności od wieku z uwzględnieniem zapotrzebowania na płyny, energię, białko, witaminy i minerały niezbędne do prawidłowego wzrostu i rozwoju dziecka;
- 3) równowaga kwasowo-zasadowa i wodno-elektrolitowa (w tym gospodarka wapniowo-fosforanowa);
- 4) metabolizm pośredni, w tym: homeostaza glukozy i odpowiedź metaboliczna na głódzenie, metabolizm kwasu mlekowego, amoniaku, aminokwasów, kwasów organicznych i kwasów tłuszczowych;
- 5) metabolizm energetyczny: fosforylacja oksydacyjna i spalanie tłuszczów;
- 6) metabolizm lipidów (w tym cholesterolu oraz innych steroli) i lipoprotein;
- 7) przemiany zachodzące w lizosomach i peroksyzomach;
- 8) metabolizm puryn i pirymidyn;
- 9) metabolizm pierwiastków śladowych;
- 10) podstawy metabolizmu ośrodkowego układu nerwowego, w tym budowa i funkcja bariery krew-mózg i metabolizm neurotransmiterów;
- 11) biochemia, struktura i funkcja enzymów z uwzględnieniem ekspresji tkankowej.

- 2. Etiologia, patogeneza, obraz kliniczny i diagnostyka wrodzonych wad metabolizmu:**
  - 1) zaburzenia w przebiegu szlaków metabolicznych występujących w poszczególnych wrodzonych wadach metabolizmu;
  - 2) objawy kliniczne charakterystyczne dla poszczególnych wrodzonych wad metabolizmu;
  - 3) diagnostyka wrodzonych wad metabolizmu:
    - a) diagnostyka wczesna w oparciu o skrining populacyjny (populacyjne badania przesiewowe noworodków) w kierunku wrodzonych wad metabolizmu,
    - b) kryteria i elementy składowe przesiewu,
    - c) skrining selektywny,
    - d) zasady kwalifikacji do badań, ich dobór (badania inwazyjne i nieinwazyjne),
    - e) interpretacja wyników.
- 3. Metody leczenia i postępowanie we wrodzonych wadach metabolizmu:**
  - 1) leczenie przewlekłe:
    - a) zasady leczenia żywieniowego, następstwa nieprawidłowego żywienia z uwzględnieniem przewlekłych niedoborów specyficznych składników diety,
    - b) farmakoterapia, w tym zastosowanie kofaktorów oraz enzymatyczna terapia substytucyjna,
    - c) wskazania do przeszczepiania (transplantacja narządów, komórek hematopoetycznych pnia i hepatocytów),
    - d) możliwości terapii genowej i innych innowacyjnych metod leczenia,
    - e) opieka nad przewlekłe chorym dzieckiem z wrodzoną wadą metabolizmu, w tym zasady prewencji stanów dekompensacji metabolicznej;
  - 2) postępowanie w stanach dekompensacji metabolicznej:
    - a) zasady postępowania (w tym leczenia dietetycznego) w warunkach domowych i szpitalnych z uwzględnieniem sposobów promowania anabolizmu,
    - b) farmakoterapia,
    - c) wskazania i wybór metod pozaustrojowego oczyszczania organizmu w stanach intoksykacji metabolicznej,
    - d) wskazania do założenia dostępu do naczyń centralnych i zastosowania technik wspomagania oddechu.
- 4. Podstawy genetyki klinicznej:**
  - 1) mechanizmy dziedziczenia i analiza rodowodu;
  - 2) DNA jądrowe i mitochondrialne;
  - 3) wstępna porada genetyczna;
  - 4) wskazania i zasady diagnostyki prenatalnej.
- 5. Zagadnienia bioetyczne:**
  - 1) przekazywanie informacji rodzicom pacjenta z wrodzoną wadą metabolizmu;
  - 2) postępowanie z pacjentem o niepomyślnym rokowaniu;
  - 3) postępowanie z pacjentem w stanie terminalnym.

***Oczekuje się, że lekarz po ukończeniu szkolenia specjalizacyjnego w dziedzinie pediatrii metabolicznej wykaże się znajomością problematyki następujących wrodzonych wad metabolizmu:***

1. Zaburzenia metabolizmu aminokwasów i białek:
  - 1) zaburzenia metabolizmu aminokwasów rozgałęzionych;
  - 2) klasyczne acyduurie organiczne;
  - 3) defekty cyklu mocznikowego;
  - 4) zaburzenia metabolizmu biotyny;
  - 5) zaburzenia metabolizmu fenyloalaniny i tyrozyny;

- 6) zaburzenia metabolizmu histydyny;
  - 7) zaburzenia metabolizmu lizyny i tryptofanu;
  - 8) zaburzenia transferu grup metylowych i metabolizmu aminokwasów siarkowych;
  - 9) zaburzenia metabolizmu kobalaminy;
  - 10) zaburzenia metabolizmu glicyny i seryny;
  - 11) zaburzenia metabolizmu ornityny i proliny;
  - 12) zaburzenia transportu aminokwasów;
  - 13) zaburzenia cyklu gamma-glutamylowego;
  - 14) zaburzenia metabolizmu peptydów.
2. Zaburzenia metabolizmu energetycznego:
    - 1) choroby mitochondrialne:
      - a) zaburzenia metabolizmu kwasu pirogronowego i cyklu Krebsa,
      - b) defekty łańcucha oddechowego;
    - 2) zaburzenia utleniania kwasów tłuszczowych i ketogenezy;
    - 3) zaburzenia ketolizy;
    - 4) zaburzenia biosyntezy i transportu kreatyny.
3. Zaburzenia metabolizmu węglowodanów:
    - 1) zaburzenia metabolizmu galaktozy;
    - 2) zaburzenia metabolizmu fruktozy;
    - 3) zaburzenia glukoneogenezy;
    - 4) glikogenozy;
    - 5) zaburzenia metabolizmu glicerolu;
    - 6) zaburzenia metabolizmu pentoz i polioli;
    - 7) zaburzenia transportu glukozy;
    - 8) wrodzony hiperinsulinizm.
4. Zaburzenia metabolizmu lizosomów:
    - 1) mukopolisacharydozy;
    - 2) oligosacharydozy;
    - 3) sfingolipidozy;
    - 4) mukolipidozy;
    - 5) zaburzenia spichrzania lipidów;
    - 6) defekty transportu lizosomalnego;
    - 7) neuronalna ceroidolipofuscynoza.
5. Zaburzenia metabolizmu peroksyzomów.
6. Zaburzenia metabolizmu steroli:
    - 1) zaburzenia biosyntezy steroli;
    - 2) zaburzenia syntezy kwasów żółciowych.
7. Zaburzenia glikozylacji białek:
    - 1) wrodzone zaburzenia glikozylacji.
8. Zaburzenia metabolizmu lipoprotein:
    - 1) hipercholesterolemie;
    - 2) mieszane hiperlipidemie;
    - 3) hipertriglicerydemie;
    - 4) hipolipoproteinemie.
9. Zaburzenia metabolizmu nukleotydów:
    - 1) zaburzenia metabolizmu puryn;
    - 2) zaburzenia metabolizmu pirymidyn.
10. Zaburzenia metabolizmu neurotransmiterów:
    - 1) zaburzenia metabolizmu amin biogennych;
    - 2) zaburzenia metabolizmu GABA;

3) inne zaburzenia neurotransmiterów.

11. Inne wrodzone wady metabolizmu:

- 1) zaburzenia metabolizmu metali i pierwiastków śladowych;
- 2) choroby neurodegeneracyjne o podłożu metabolicznym;
- 3) inne rzadkie wrodzone wady metabolizmu.

### III. WYMAGANE UMIEJĘTNOŚCI PRAKTYCZNE

*Oczekuje się, że po ukończeniu szkolenia specjalizacyjnego w dziedzinie pediatrii metabolicznej lekarz wykaże się umiejętnościami:*

**1. Umiejętności kliniczne:**

- 1) umiejętność zbierania danych z wywiadu osobniczego i rodzinnego;
- 2) rozpoznawanie metabolicznego podłoża:
  - a) ostrej encefalopatii,
  - b) schorzeń neurologicznych, w tym zahamowania w rozwoju, niepełnosprawności intelektualnej, zaburzeń napadowych, ruchowych, padaczki lekoopornej, miopatii i innych,
  - c) chorób wątroby, w tym ostrej niewydolności wątroby,
  - d) hepatosplenomegalii,
  - e) kardiomiopatii i zaburzeń rytmu serca,
  - f) chorób układu moczowo-płciowego, w tym tubulopatii,
  - g) chorób narządu wzroku i słuchu,
  - h) schorzeń układu kostno-stawowego,
  - i) chorób skóry i jej przydatków,
  - j) chorób mięśni,
  - k) zaburzeń rozwoju fizycznego (nadmiar lub niedobór masy ciała, nadmiar lub niedobór wzrostu),
  - l) zespołów dysmorficznych;
- 3) interpretacja kliniczna wyników noworodkowych badań przesiewowych;
- 4) dobór i interpretacja badań niezbędnych do rozpoznania i monitorowania wrodzonych wad metabolizmu oraz znajomość czynników analitycznych, fizjologicznych i żywieniowych mających wpływ na wyniki badań, takich jak:
  - a) aminokwasy,
  - b) kwasy organiczne (z interpretacją wyników analizy metodą GC/MS),
  - c) amoniak,
  - d) neurotransmitery,
  - e) glukoza, galaktoza, fruktoza, mleczały, ketony, wolne kwasy tłuszczowe, kwas moczowy, kreatyna,
  - f) lipidy i lipoproteiny,
  - g) karnityna i jej pochodne,
  - h) puryny i pirymidyny,
  - i) metabolity szlaków peroksyzomalnych,
  - j) glikozaminoglikany,
  - k) witaminy i minerały,
  - l) analizy enzymatyczne,
  - m) zasady zabezpieczania materiału biologicznego w badaniu pośmiertnym;
- 5) ustalanie wskazań i interpretacja wyników:
  - a) testów prowokacyjnych i obciążeniowych:
    - testu przedłużonego głodzenia,

- testu obciążenia białkiem,
  - testu obciążenia allopurinolem,
  - testu obciążenia dożylnego glukozą,
  - testu obciążenia fenyloalaniną i innymi aminokwasami,
  - testu obciążenia BH<sub>4</sub>,
  - testu z glukagonem,
- b) biopsji narządów:
- biopsji mięśnia z badaniem łańcucha oddechowego,
  - biopsji wątroby,
  - biopsji skóry z hodowlą fibroblastów,
  - biopsji spojówki,
- c) analiz molekularnych;
- 6) umiejętność zaplanowania leczenia we wrodzonych wadach metabolizmu:
- a) postępowanie promujące anabolizm (w tym leczenie dietetyczne) w stanach nagłych we wrodzonych wadach metabolizmu,
  - b) znajomość wskazań i technik pozaustrojowego oczyszczania organizmu,
  - c) przewlekłe leczenie żywieniowe,
  - d) zastosowanie kofaktorów,
  - e) innowacyjne terapie,
  - f) zasady monitorowania leczenia;
- 7) interpretacja wyników oceny psychologicznej i testów neuropsychometrycznych;
- 8) umiejętność zorganizowania przewlekłej opieki nad pacjentem z wrodzoną wadą metabolizmu i jego rodziną (również w zakresie przygotowania pacjenta w wieku młodzieńczym do wejścia w wiek dorosły).
- 2. Umiejętność zabiegowa:**
- biopsja skóry.
- 3. Umiejętności szkoleniowe:**
- 1) udział w kursach edukacyjnych i konferencjach naukowych;
  - 2) umiejętność przekazania wiedzy innym lekarzom i osobom zaangażowanym w opiekę nad pacjentem z wrodzoną wadą metabolizmu.
- 4. Umiejętności badawcze:**
- 1) planowanie i realizacja badania naukowego w zakresie pediatrii metabolicznej z opanowaniem podstaw statystyki medycznej;
  - 2) krytyczna analiza wyników badań i ich prezentacja w formie publikacji naukowych i wystąpień;
  - 3) współpraca z krajowymi i zagranicznymi ośrodkami o profilu pediatrii metabolicznej;
  - 4) umiejętność korzystania z katalogów: OMIM, PUBMED i MEDLINE.
- 5. Umiejętności komunikacji z pacjentem/ rodziną:**
- 1) umiejętność właściwego przekazania informacji o rozpoznaniu wrodzonej wady metabolizmu, sposobach postępowania i rokowaniu z uwzględnieniem podłoża kulturowego i etnicznego rodziny;
  - 2) edukacja pacjenta i jego rodziny w zakresie istoty choroby;
  - 3) umiejętność nawiązania współpracy z organizacjami zrzeszającymi pacjentów.

## IV. FORMY I METODY SZKOLENIA

### A – Kursy specjalizacyjne obowiązkowe

**Uwaga:** Lekarz uzyska zaliczenie tylko tych kursów, które zostały wpisane na prowadzoną przez CMKP listę kursów specjalizacyjnych, publikowaną corocznie na stronie internetowej CMKP: [www.cmkp.edu.pl](http://www.cmkp.edu.pl).

Czas trwania kursów jest określony w dniach i godzinach dydaktycznych, przy czym 1 godzina dydaktyczna = 45 minut. Łączny czas trwania poszczególnych zajęć dydaktycznych w trakcie jednego dnia kursu nie może przekraczać 8 godzin dydaktycznych.

Wybrane kursy specjalizacyjne mogą być realizowane w formie e-learningowej.

#### 1. Kurs wprowadzający: „Wprowadzenie do pediatrii metabolicznej”

##### *Zakres wiedzy:*

- 1) etiologia, patogeneza, symptomatologia, podział wrodzonych wad metabolizmu;
- 2) podstawy genetyki klinicznej w pediatrii metabolicznej;
- 3) laboratoryjna diagnostyka wrodzonych wad metabolizmu;
- 4) zasady rozpoznawania wrodzonych wad metabolizmu, w tym populacyjne badania przesiewowe noworodków i wczesnoobjawowy skrining selektywny;
- 5) metody leczenia i zasady kompleksowego postępowania, w tym w nagłych stanach dekompensacji metabolicznej;
- 6) medycyna metaboliczna wieku młodzieńczego i dorosłego;
- 7) wrodzone wady metabolizmu jako choroby rzadkie;
- 8) podstawy farmakoekonomiki w chorobach rzadkich;
- 9) zagrożenia bezpieczeństwa pacjentów i lekarzy w opiece zdrowotnej;
- 10) podstawy dobrej praktyki lekarskiej, w tym zasady praktyki opartej na rzetelnych i aktualnych publikacjach.

**Czas trwania kursu:** 5 dni (40 godzin dydaktycznych).

**Forma zaliczenia kursu:** potwierdzenie uczestnictwa w kursie oraz zaliczenie kolokwium z zakresu wiedzy objętej programem kursu, przeprowadzanego przez kierownika kursu.

#### 2. Kurs: „Zaburzenia metabolizmu energetycznego: choroby mitochondrialne i zaburzenia utleniania kwasów tłuszczowych”

##### *Zakres wiedzy:*

- 1) mechanizmy powstawania i utrzymywania energii;
- 2) patomechanizm i obraz kliniczny chorób mitochondrialnych o dziedziczeniu jądrowym i mitochondrialnym, ze szczególnym uwzględnieniem patologii noworodków i niemowląt, w tym zespołu Leigha;
- 3) wywiad, obraz kliniczny i postępowanie w defektach spalania tłuszczów i ketogenezy, ze szczególnym uwzględnieniem deficytów LCHAD, VLCAD i MCAD;
- 4) znaczenie kliniczne wykrywanych w przesiewie noworodkowym defektów spalania tłuszczów.

**Czas trwania kursu:** 3 dni (24 godziny dydaktyczne).

**Forma zaliczenia kursu:** potwierdzenie uczestnictwa w kursie oraz zaliczenie kolokwium z zakresu wiedzy objętej programem kursu, przeprowadzanego przez kierownika kursu.



### **3. Kurs: „Wrodzone wady metabolizmu o typie intoksykacji”**

**Zakres wiedzy:**

- 1) patogeneza, objawy i zasady postępowania w zespole intoksykacji;
- 2) zaburzenia metabolizmu aminokwasów rozgałęzionych – diagnostyka, obraz kliniczny i leczenie;
- 3) hiperamonemie pierwotne – przyczyny, diagnostyka, obraz kliniczny i postępowanie.

**Czas trwania kursu:** 3 dni (24 godziny dydaktyczne).

**Forma zaliczenia kursu:** potwierdzenie uczestnictwa w kursie oraz zaliczenie kolokwium z zakresu wiedzy objętej programem kursu, przeprowadzanego przez kierownika kursu.

### **4. Kurs: „Choroby spichrzeniowe – glikogenozy, choroby lizosomalne. Choroby peroksyzomalne”**

**Zakres wiedzy:**

- 1) patomechanizm, podział, obraz kliniczny, rozpoznawanie i leczenie glikogenoz;
- 2) patomechanizm, podział, obraz kliniczny i rozpoznawanie chorób lizosomalnych;
- 3) enzymatyczna terapia substytucyjna i inne metody leczenia w chorobach lizosomalnych;
- 4) etiopatogeneza, podział, obraz kliniczny i postępowanie diagnostyczne w chorobach peroksyzomalnych.

**Czas trwania kursu:** 3 dni (24 godziny dydaktyczne).

**Forma zaliczenia kursu:** potwierdzenie uczestnictwa w kursie oraz zaliczenie kolokwium z zakresu wiedzy objętej programem kursu, przeprowadzanego przez kierownika kursu.

### **5. Kurs: „Choroby neurometaboliczne”**

**Zakres wiedzy:**

- 1) struktura i funkcja układu nerwowego w aspekcie procesów metabolicznych;
- 2) wrodzone zaburzenia neurotransmisji;
- 3) padaczka we wrodzonych wadach metabolizmu;
- 4) zespoły neurologiczne (piramidowy, pozapiramidowy, mózdkowy, obwodowy) jako następstwo wrodzonych wad metabolizmu – patomechanizm uszkodzenia i obraz kliniczny;
- 5) leukodystrofie;
- 6) miopatie metaboliczne.

**Czas trwania kursu:** 2 dni (16 godzin dydaktycznych).

**Forma zaliczenia kursu:** potwierdzenie uczestnictwa w kursie oraz zaliczenie kolokwium z zakresu wiedzy objętej programem kursu, przeprowadzanego przez kierownika kursu.

### **6. Kurs: „Podłoże metaboliczne wybranych objawów klinicznych i zaburzeń biochemicznych”**

**Zakres wiedzy:**

- 1) kardiomiopatia i zaburzenia rytmu serca w przebiegu wrodzonych wad metabolizmu;
- 2) tubulopatia jako objaw wrodzonych wad metabolizmu;

- 3) metaboliczne podłoże dysfunkcji wątroby;
- 4) nieprawidłowy fenotyp we wrodzonych wadach metabolizmu;
- 5) hipoglikemia jako objaw wrodzonych wad metabolizmu;
- 6) zaburzenia metabolizmu i transportu lipidów;
- 7) patologia narządów zmysłów we wrodzonych wadach metabolizmu.

**Czas trwania kursu:** 2 dni (16 godzin dydaktycznych).

**Forma zaliczenia kursu:** potwierdzenie uczestnictwa w kursie oraz zaliczenie kolokwium z zakresu wiedzy objętej programem kursu, przeprowadzanego przez kierownika kursu.

## **7. Kurs: „Hiperfenyloalaninemie”**

**Zakres wiedzy:**

- 1) zasady diagnostyki i leczenia hiperfenyloalaninemii zależnych od deficytów hydroksylazy fenylalaninowej i tetrahydrobiopteryny;
- 2) leczenie dietetyczne hiperfenyloalaninemii;
- 3) zasady prewencji rozwoju wrodzonych wad rozwojowych w zespole fenylketonurii matczynej;
- 4) zasady edukacji pacjenta i jego rodziny.

**Czas trwania kursu:** 3 dni (24 godziny dydaktyczne).

**Forma zaliczenia kursu:** potwierdzenie uczestnictwa w kursie oraz zaliczenie kolokwium z zakresu wiedzy objętej programem kursu, przeprowadzanego przez kierownika kursu.

## **B – Staże kierunkowe**

Lekarz jest zobowiązany do odbycia niżej wymienionych staży. Czas trwania stażu podany jest w tygodniach i dniach roboczych w wymiarze czasu pracy 7 godzin 35 minut dziennie. Staż należy przedłużyć o każdy dzień nieobecności, w tym również o dni ustawowo wolne od pracy w danym roku.

### **1. Staż podstawowy w zakresie pediatrii metabolicznej**

**Zakres wiedzy teoretycznej:**

- 1) elementy fizjologii, patofizjologii i biochemii, z uwzględnieniem specyfiki wieku dziecięcego;
- 2) etiologia, patogenez, obraz kliniczny i diagnostyka poszczególnych wrodzonych wad metabolizmu;
- 3) różne metody leczenia oraz monitorowanie we wrodzonych wadach metabolizmu – w trybie ambulatoryjnym i szpitalnym;
- 4) postępowanie w stanie dekompensacji metabolicznej;
- 5) kompleksowa opieka nad pacjentem z wrodzoną wadą metabolizmu.

**Zakres umiejętności praktycznych:**

- 1) rozpoznawanie i diagnostyka różnicowa metabolicznego podłoża schorzenia;
- 2) dobór i interpretacja badań diagnostycznych służących do monitorowania przebiegu i oceny wyrównania metabolicznego choroby;
- 3) ustalanie wskazań i interpretacja wyników specjalistycznych procedur metabolicznych (populacyjnych badań przesiewowych noworodków, testów prowokacyjnych i obciążeniowych, biopsji narządów, analizy rodowodu i analizy DNA);

- 4) postępowanie w stanach nagłych oraz planowanie leczenia i monitorowania przebiegu choroby;
- 5) praktyczne prowadzenie leczenia żywieniowego we wrodzonych wadach metabolizmu;
- 6) interpretacja wyników oceny psychologicznej i testów neuropsychometrycznych;
- 7) organizowanie przewlekłej opieki nad pacjentem z wrodzoną wadą metabolizmu i jego rodziną (w tym przygotowanie pacjenta w wieku młodzieńczym do przekazania pod opiekę internistyczną) oraz współpracy z innymi instytucjami, sporządzanie orzeczeń o stanie zdrowia;
- 8) wykonanie biopsji skóry;
- 9) przekazywanie wiedzy innym lekarzom i osobom zaangażowanym w opiekę nad pacjentem z wrodzoną wadą metabolizmu;
- 10) przekazywanie członkom rodziny pacjenta informacji o rozpoznaniu wrodzonej wady metabolizmu, sposobach postępowania i rokowaniu;
- 11) szkolenie pacjenta i jego rodziny w zakresie istoty choroby;
- 12) planowanie i realizacja badania naukowego w zakresie pediatrii metabolicznej.

***Forma zaliczenia stażu kierunkowego (u kierownika specjalizacji):***

- 1) złożenie kolokwium z zakresu wiedzy teoretycznej objętej programem stażu,
- 2) zaliczenie sprawdzianu z umiejętności praktycznych – potwierdzenie przez kierownika specjalizacji wykonanych przez lekarza zabiegów lub procedur medycznych objętych programem stażu.

***Czas trwania stażu:*** 66 tygodni (330 dni roboczych) w ośrodku posiadającym akredytację, w tym co najmniej 40 dni w poradni. Staż może być realizowany w formie nieciągłej.

***Miejsce stażu:*** jednostka, która uzyskała akredytację do prowadzenia szkolenia specjalizacyjnego w dziedzinie pediatrii metabolicznej.

## **2. Staż kierunkowy w pracowni badań przesiewowych**

***Zakres wiedzy teoretycznej:***

- 1) zasady organizacji systemu populacyjnego przesiewu noworodkowego;
- 2) metody stosowane w populacyjnym przesiewie noworodkowym (ze szczególnym uwzględnieniem tandemowej spektrometrii mas);
- 3) kryteria diagnostyki przesiewowej i badania weryfikujące oraz zasady postępowania w przypadkach zidentyfikowanych poprzez populacyjny przesiew noworodkowy.

***Zakres umiejętności praktycznych:***

- 1) interpretacja wyników badania przesiewowego metodą tandemowej spektrometrii mas;
- 2) dobór badań o typie „second tier test”;
- 3) postępowanie praktyczne w przypadku podejrzenia wrodzonej wady metabolizmu na podstawie nieprawidłowego wyniku badania przesiewowego.

***Forma zaliczenia stażu (u kierownika stażu):***

- 1) złożenie kolokwium z zakresu wiedzy teoretycznej objętej programem stażu,
- 2) zaliczenie sprawdzianu z umiejętności praktycznych – potwierdzenie przez kierownika stażu wykonanych przez lekarza zabiegów lub procedur medycznych objętych programem stażu.

***Czas trwania stażu:*** 4 tygodnie (20 dni roboczych).

***Miejsce stażu:*** jednostka, która uzyskała akredytację do prowadzenia ww. stażu.

### **3. Staż kierunkowy w laboratorium metabolicznym**

#### ***Zakres wiedzy teoretycznej:***

- 1) wybór laboratoryjnych badań diagnostycznych w zależności od obrazu klinicznego;
- 2) techniki laboratoryjne stosowane w rozpoznawaniu i monitorowaniu wrodzonych wad metabolizmu;
- 3) interpretacja wyników badań biochemicznych i enzymatycznych;
- 4) znaczenie międzynarodowych kontroli jakości badań laboratoryjnych.

#### ***Zakres umiejętności praktycznych:***

- 1) znajomość czynników analitycznych, fizjologicznych i żywieniowych wpływających na wyniki badań laboratoryjnych;
- 2) znajomość metod pobierania próbek materiału biologicznego do badań, jego zabezpieczenia i transportu do laboratorium, wpływ błędów przedlaboratoryjnych na wyniki badań;
- 3) umiejętność praktycznego interpretowania wyników badań biochemicznych i enzymatycznych z uwzględnieniem wyników podstawowych badań chemii klinicznej oraz oceny błędów laboratoryjnych;
- 4) różnicowanie pierwotnego i wtórnego charakteru odchyłeń laboratoryjnych;
- 5) planowanie badań diagnostycznych w kierunku wrodzonych wad metabolizmu.

#### ***Forma zaliczenia stażu (u kierownika stażu):***

- 1) złożenie kolokwium z zakresu wiedzy teoretycznej objętej programem stażu,
- 2) zaliczenie sprawdzianu z umiejętności praktycznych – potwierdzenie przez kierownika stażu wykonanych przez lekarza zabiegów lub procedur medycznych objętych programem stażu.

***Czas trwania stażu:*** 4 tygodnie (20 dni roboczych).

***Miejsce stażu:*** jednostka, która uzyskała akredytację do prowadzenia ww. stażu.

### **4. Staż kierunkowy w zakresie genetyki klinicznej**

#### ***Zakres wiedzy teoretycznej:***

- 1) molekularne podstawy dziedziczenia;
- 2) wskazania i niezbędne dane kliniczne do wyboru badań molekularnych;
- 3) techniki analizy DNA wykorzystywane w diagnostyce wrodzonych wad metabolizmu;
- 4) diagnostyka molekularna niepełnosprawności intelektualnej;
- 5) weryfikacja rozpoznania chorób mitochondrialnych na podstawie wyników analizy DNA jądrowego i mitochondrialnego.

#### ***Zakres umiejętności praktycznych:***

- 1) interpretacja wyników analizy DNA;
- 2) analiza rodowodu;
- 3) udzielanie wstępnej porady genetycznej;
- 4) współpraca z genetykiem klinicznym w zakresie planowania badań molekularnych w kierunku wrodzonych wad metabolizmu.

#### ***Forma zaliczenia stażu (u kierownika stażu):***

- 1) złożenie kolokwium z zakresu wiedzy teoretycznej objętej programem stażu,
- 2) zaliczenie sprawdzianu z umiejętności praktycznych – potwierdzenie przez kierownika stażu wykonanych przez lekarza zabiegów lub procedur medycznych objętych programem stażu.

**Czas trwania stażu:** 8 tygodni (40 dni roboczych), w tym 4 tygodnie (20 dni roboczych) we wskazanej przez konsultanta krajowego pracowni genetycznej i 4 tygodnie (20 dni roboczych) we wskazanej przez konsultanta krajowego poradni genetycznej.

**Miejsce stażu:** jednostka, która uzyskała akredytację do prowadzenia szkolenia specjalizacyjnego w dziedzinie genetyki klinicznej lub ww. stażu.

## **C – Szkolenie umiejętności wykonywania zabiegów i procedur medycznych**

### Wykaz procedur i zabiegów medycznych

1. Wykonywane samodzielnie (pod nadzorem kierownika specjalizacji) w czasie trwania specjalizacji:

- 1) badania podmiotowego i przedmiotowego 100 pacjentów z rozpoznaniem wrodzonej wady metabolizmu;
- 2) przeprowadzenie 50 konsultacji metabolicznych dotyczących diagnostyki w kierunku wrodzonych wad metabolizmu (poza badaniem przesiewowym);
- 3) przeprowadzenie 100 konsultacji metabolicznych dotyczących postępowania i monitorowania choroby u pacjentów z rozpoznaniem wrodzonej wady metabolizmu;
- 4) przeprowadzenie 20 konsultacji metabolicznych u pacjentów z rozpoznaniem/podejrzeniem wrodzonej wady metabolizmu przed zabiegami chirurgicznymi i po nich, sanacji jamy ustnej oraz w innych sytuacjach klinicznych z ryzykiem dekompensacji metabolicznej.

2. Wykonywane z asystą lub pod nadzorem kierownika specjalizacji:

- 1) interpretacji wyników badań przesiewowych 20 noworodków w kierunku wrodzonych wad metabolizmu;
- 2) przeprowadzenie 20 konsultacji metabolicznych w związku z nieprawidłowym wynikiem przesiewu noworodkowego w kierunku wrodzonych wad metabolizmu;
- 3) asystowanie przy badaniu podmiotowym i przedmiotowym 50 pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu;
- 4) uczestniczenie w diagnostyce laboratoryjnej (50 przypadków wrodzonych wad metabolizmu);
- 5) asystowanie przy zlecaniu i interpretacji badań dodatkowych klinicznych, biochemicznych, obrazowych, histopatologicznych i molekularnych w około 50 przypadkach różnych wrodzonych wad metabolizmu;
- 6) asystowanie w przeprowadzaniu min. 10 testów prowokacyjnych i obciążeniowych;
- 7) asystowanie w opracowaniu zaleceń terapeutycznych (w tym dietetycznych) dla 50 pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu;
- 8) asystowanie przy zbieraniu danych 50 rodowodów rodzinnych;
- 9) asystowanie w udzielaniu wstępnej porady genetycznej rodzicom pacjenta z wrodzoną wadą metabolizmu w min. 20 przypadkach;
- 10) asystowanie w opracowaniu opinii, zaświadczeń i wniosków dotyczących leczonych pacjentów (w tym na rehabilitację, w orzekaniu niezdolności do pracy, uszczerbku na zdrowiu czy niepełnosprawności) u 20 pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu;
- 11) asystowanie w wykonaniu biopsji skóry celem zahodowania fibroblastów w min. 1 przypadku.

## **D – Samokształcenie**

Lekarz jest zobowiązany do ciągłego i aktywnego samokształcenia w celu pogłębiania swojej wiedzy, śledzenia postępów w dziedzinie pediatrii metabolicznej, a w szczególności korzystania z polecanych pozycji piśmiennictwa, uczestniczenia w posiedzeniach edukacyjnych towarzystw naukowych, napisania publikacji i udziału w innych formach samokształcenia wskazanych przez kierownika specjalizacji.

### **1. Studiowanie piśmiennictwa**

Lekarz powinien korzystać z aktualnych podręczników i z czasopism naukowych z zakresu pediatrii metabolicznej, a także z innych źródeł wiedzy wskazanych przez kierownika specjalizacji.

### **2. Udział w działalności edukacyjnej towarzystw naukowych**

- 1) Udział w działalności edukacyjnej Polskiego Towarzystwa Wrodzonych Wad Metabolizmu i Polskiego Towarzystwa Fenylketonurii.
- 2) Aktywne uczestnictwo (tj. z prezentacją plakatową lub z doniesieniem ustnym) w dwóch konferencjach poświęconych wrodzonym wadom metabolizmu. Zaleca się udział w konferencjach zagranicznych na temat wrodzonych wad metabolizmu, potwierdzonych certyfikatem uczestnictwa.

### **3. Przygotowanie publikacji**

Lekarz jest zobowiązany do przygotowania, jako pierwszy autor, jednej pracy pogładowej, oryginalnej lub kazuistycznej z dziedziny wrodzonych wad metabolizmu opublikowanej w recenzowanym czasopiśmie medycznym krajowym lub zagranicznym.

### **4. Uczestniczenie w edukacji pacjentów i ich rodzin**

Lekarz jest zobowiązany do czynnego udziału (tj. wygłoszenia wykładu) w co najmniej jednej konferencji dla pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu i ich rodzin (potwierdzone programem konferencji).

### **5. Dodatkowe dni na samokształcenie**

Lekarzowi odbywającemu kształcenie specjalizacyjne przysługuje od dnia 1 stycznia 2019 r., 6 dni rocznie na samokształcenie, przeznaczonych na udział w konferencjach, kursach naukowych, kursach doskonalących i innych szkoleniach, związanych bezpośrednio z realizowaną przez lekarza dziedziną szkolenia specjalizacyjnego, zgodnie z wyborem i potrzebami edukacyjnymi lekarza. Termin i sposób wykorzystania przez lekarza dodatkowych dni na samokształcenie wskazuje w uzgodnieniu z lekarzem kierownik specjalizacji poprzez odpowiednie skrócenie innych obowiązkowych elementów szkolenia specjalizacyjnego. Skrócenie to nie może dotyczyć kursów specjalizacyjnych a jedynie stażu podstawowego lub staży kierunkowych, przy czym wszystkie elementy szkolenia specjalizacyjnego (staże) muszą być zrealizowane i zaliczone. Kierownik specjalizacji w pierwszej kolejności decyduje o odpowiednim skróceniu czasu trwania stażu podstawowego, a jedynie w przypadku braku takiej możliwości odpowiednio skraca czas trwania staży kierunkowych, przy czym staż kierunkowy nie może ulec skróceniu o więcej niż połowę czasu trwania przewidzianą programem specjalizacji. Dodatkowe dni na samokształcenie nie wykorzystane w danym roku specjalizacji nie przechodzą na kolejne lata szkolenia specjalizacyjnego.

## **V. OCENA WIEDZY I UMIEJĘTNOŚCI PRAKTYCZNYCH**

### **1. Sprawdziany i kolokwia z wiedzy teoretycznej**

Lekarz jest zobowiązany do:

- 1) zaliczenia sprawdzianu lub kolokwium na zakończenie kursu specjalizacyjnego z zakresu wiedzy objętej programem kursu – u kierownika kursu;
- 2) złożenia kolokwium na zakończenie każdego stażu z zakresu wiedzy objętej programem stażu – u kierownika stażu/specjalizacji.

## **2. Bieżąca ocena oraz sprawdziany umiejętności praktycznych**

Bieżącej oceny nabywanych przez lekarza umiejętności praktycznych dokonuje kierownik specjalizacji lub kierownik stażu, w czasie poszczególnych staży. Lekarz jest zobowiązany do zaliczenia po każdym stażu sprawdzianu z umiejętności praktycznych tj. wykonanych przez lekarza samodzielnie zabiegów lub jako pierwsza asysta zabiegów i procedur medycznych objętych programem stażu, co zostaje odnotowane w karcie szkolenia specjalizacyjnego w formie potwierdzenia zaliczenia stażu.

## **3. Ocena pracy naukowej lub pogładowej**

Kierownik specjalizacji ocenia przygotowane przez lekarza opracowania teoretyczne objęte programem specjalizacji: pracę naukową lub pogładową.

# **VI. CZAS TRWANIA MODUŁU SPECJALISTYCZNEGO**

Czas trwania modułu specjalistycznego w zakresie pediatrii metabolicznej dla lekarzy, którzy zrealizowali moduł podstawowy w zakresie pediatrii wynosi 2 lata.

Lp.	Przebieg szkolenia	Czas trwania	
		liczba tygodni	liczba dni roboczych
1	Staż podstawowy w zakresie pediatrii metabolicznej	66	330
2	Staż w pracowni badań przesiewowych	4	20
3	Staż w laboratorium metabolicznym	4	20
4	Staż w zakresie genetyki klinicznej	8	40
5	Kursy specjalizacyjne	4 tyg. i 1 dzień	21
6	Urlopy wypoczynkowe	10 tyg. i 2 dni	52
7	Dni ustawowo wolne od pracy	5 tyg. i 1 dzień	26
8	Samokształcenie	2 tyg. i 3 dni	13
	<b>Łącznie</b>	<b>104 tyg. i 2 dni</b>	<b>522</b>
	Dodatkowe dni na samokształcenie (6 dni w każdym roku specjalizacji) przeznaczone na udział w konferencjach, kursach naukowych i doskonalących i innych szkoleniach w danej dziedzinie specjalizacji do wyboru lekarza	2 tyg. i 2 dni	12

W przypadku, gdy w czasie odbywania modułu specjalistycznego przypadnie rok przestępny, czas przewidziany na samokształcenie ulega zwiększeniu o jeden dzień.

# **VII. PAŃSTWOWY EGZAMIN SPECJALIZACYJNY**

Szkolenie specjalizacyjne w dziedzinie pediatrii metabolicznej kończy się Państwowym Egzaminem Specjalizacyjnym, złożonym z egzaminu testowego i egzaminu ustnego:

- 1) egzamin testowy stanowi zbiór pytań testowych wielokrotnego wyboru z zakresu wymaganej wiedzy określonej w programie specjalizacji;
- 2) egzamin ustny zawiera pytania ustne problemowe, dotyczące wymaganej wiedzy określonej w programie specjalizacji.



**Załącznik do programu specjalizacji w dziedzinie pediatrii metabolicznej dla lekarzy, którzy zrealizowali i zaliczyli moduł podstawowy w zakresie pediatrii**

**STANDARDY AKREDYTACYJNE PODMIOTÓW SZKOLĄCYCH**

– warunki, jakie musi spełnić jednostka w celu zapewnienia realizacji programu specjalizacji w dziedzinie pediatrii metabolicznej

Podmiot prowadzący szkolenie specjalizacyjne jest zobowiązany spełnić poniższe standardy akredytacyjne:

1. *W zakresie prowadzenia działalności odpowiadającej profilowi szkolenia specjalizacyjnego:*
  - a) posiadanie w swojej strukturze organizacyjnej oddziału pediatrii metabolicznej lub innej komórki organizacyjnej obejmującej w swoim profilu diagnostykę i leczenie dzieci z wrodzonymi wadami metabolizmu,
  - b) świadczenie usług w zakresie wrodzonych wad metabolizmu w trybie stacjonarnym i ambulatoryjnym w zakresie i liczbie umożliwiającej zrealizowanie programu specjalizacji z pediatrii metabolicznej (dopuszczalna możliwość zawarcia umowy w tym zakresie z podmiotem, który udziela takich świadczeń),
  - c) prowadzenie działalności jako ośrodka zajmującego się diagnostyką i leczeniem stacjonarnym oraz ambulatoryjnym pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu w wieku od 0-18 roku życia.
2. *W zakresie zapewnienia warunków organizacyjnych umożliwiających realizację programu specjalizacji określonej liczbie lekarzy:*

– posiadanie odpowiedniego pomieszczenia dydaktycznego, wyposażonego w sprzęt audiowizualny, dostęp do Internetu oraz podstawowe podręczniki i czasopisma naukowe z zakresu objętego programem specjalizacji.
3. *W zakresie zapewnienia pełnienia nadzoru nad jakością szkolenia specjalizacyjnego:*

– posiadanie komisji lub powołanie osoby odpowiedzialnej za ocenę jakości szkolenia, organizowanie cyklicznych spotkań z lekarzami odbywającymi szkolenie specjalizacyjne, przyjmowanie i analizowanie zgłaszanych przez lekarzy uwag dotyczących problemów w realizacji ww. szkolenia.
4. *W zakresie zapewnienia monitorowania dokumentacji szkolenia specjalizacyjnego danego lekarza:*
  - a) okresowa kontrola kart szkolenia specjalizacyjnego oraz indeksów wykonanych zabiegów i procedur medycznych lekarzy odbywających szkolenie specjalizacyjne,
  - b) weryfikacja terminowości odbywania i zaliczania kursów specjalizacyjnych, staży kierunkowych oraz wykonywania zabiegów i procedur medycznych objętych programem specjalizacji, dokonywana przez komisję lub osobę odpowiedzialną za ocenę jakości szkolenia.

5. *W zakresie zapewnienia odpowiedniej kadry:*
  - a) posiadanie kadry specjalistów, którzy mogą pełnić funkcję kierownika specjalizacji lub kierownika stażu kierunkowego określonych w programie specjalizacji,
  - b) zalecane zatrudnienie dietetyka z co najmniej 3-letnim doświadczeniem w leczeniu żywieniowym we wrodzonych wadach metabolizmu w wymiarze co najmniej ½ wymiaru czasu pracy.
  
6. *W zakresie zapewnienia sprzętu i aparatury niezbędnych do realizacji programu specjalizacji:*
  - a) posiadanie sprzętu i materiałów do wykonania badań oraz dostępu do badań ważnych w diagnostyce wrodzonych wad metabolizmu,
  - b) wykonywanie badań specjalistycznych z zakresu pediatrii metabolicznej w jednostce w ciągu ostatnich 3 lat:
    - analiza ilościowa aminokwasów we krwi – co najmniej 20/rok,
    - profil kwasów organicznych w moczu metodą GC-MS – co najmniej 100/rok,
    - profil acylokarnityn w suchej kropli krwi metodą MS/MS (poza populacyjnymi badaniami przesiewowymi noworodków) – co najmniej 50/rok,
  - c) zapewnienie dostępu do badań laboratoryjnych wykonywanych w medycznym laboratorium diagnostycznym wpisanym do ewidencji Krajowej Rady Diagnostów Laboratoryjnych (dostęp całodobowy w lokalizacji),
  - d) zapewnienie dostępu do laboratorium pozostającego pod międzynarodową kontrolą jakości badań wykonującego badania specjalistyczne, w tym:
    - analizę ilościową aminokwasów we krwi i w płynie mózgowo-rdzeniowym,
    - badanie profilu kwasów organicznych w moczu metodą GC-MS,
    - badanie profilu acylokarnityn w suchej kropli krwi metodą MS/MS,
    - badania enzymatyczne,
    - badania stężeń neurotransmiterów w płynie mózgowo-rdzeniowym,
  - e) zapewnienie dostępu do badań obrazowych (dostęp całodobowy w lokalizacji) metodą:
    - RTG,
    - USG,
    - rezonansu magnetycznego (MRI),
  - f) wykonywanie EKG 12-odprowadzeniowego (dostęp w lokalizacji),
  - g) wykonywanie 24-godzinnego monitorowania czynności serca metodą Holtera.
  
7. *W zakresie udzielania świadczeń zdrowotnych umożliwiających zrealizowanie programu specjalizacji określonej liczbie lekarzy:*
  - a) prowadzenie działalności polegającej na udzielaniu specjalistycznych świadczeń opieki zdrowotnej w dziedzinie pediatrii metabolicznej,
  - b) udzielanie specjalistycznych świadczeń zdrowotnych, w tym wykonywanie zabiegów i procedur odpowiedniego rodzaju, w zakresie i liczbie umożliwiającej wszystkim lekarzom odbywającym szkolenie specjalizacyjne, w danej jednostce, realizację programu specjalizacji, w tym wykonanie zabiegów i procedur medycznych określonych w programie specjalizacji, z uwzględnieniem staży kierunkowych,
  - c) posiadanie doświadczenia w zakresie diagnostyki i leczenia wrodzonych wad metabolizmu w okresie ostatnich 3 lat:
    - co najmniej 100 hospitalizacji/rok pacjentów z podejrzeniem/rozpoznanem wrodzonej wady metabolizmu,

- co najmniej 16 nowo zdiagnozowanych pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu/rok (w tym co najmniej połowa z non-PKU),
  - co najmniej 200 pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu pozostających pod stałą opieką ośrodka,
  - co najmniej 300 porad ambulatoryjnych/rok,
- d) zapewnienie dostępu do oddziału intensywnej terapii dziecięcej (dostęp w lokalizacji),
- e) zapewnienie dostępu do konsultacji specjalistycznych z zakresu:
- kardiologii dziecięcej,
  - neurologii dziecięcej,
  - gastroenterologii,
  - genetyki klinicznej,
  - psychologii,
  - okulistyki,
  - audiologii,
- f) wykonywane testów prowokacyjnych i obciążeniowych:
- test przedłużonego głodzenia,
  - test obciążenia białkiem,
  - test obciążenia allopurinolem,
  - test obciążenia dożylnego glukozą,
  - test obciążenia fenyloalaniną i innymi aminokwasami,
  - test obciążenia BH<sub>4</sub>,
  - test z glukagonem,
- g) wykonywanie biopsji skóry z hodowlą fibroblastów,
- h) zabezpieczenie materiału do izolacji DNA.