

Министерство здравоохранения Российской Федерации

**федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования**

**«Северо-Западный государственный медицинский университет
имени И.И. Мечникова»**

Министерства здравоохранения Российской Федерации

(ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России)

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ

«Частные вопросы детской эндокринологии»

Специальность: 31.08.17 Детская эндокринология

Направленность: Детская эндокринология

2022

Рабочая программа дисциплины «Частные вопросы детской эндокринологии» составлена на основании Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования – по специальности 31.08.17 Детская эндокринология, утвержденного приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 02 февраля 2022 г. № 107 «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования - подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.17 Детская эндокринология».

Составители рабочей программы дисциплины:

Ворохобина Наталья Владимировна, заведующий кафедрой эндокринологии им. кад. В.Г. Баранова ФГБОУ ВО СЗГМУ имени И.И. Мечникова Минздрава России, д.м.н., профессор

Башнина Елена Борисовна, профессор кафедры эндокринологии им. акад. В.Г. Баранова ФГБОУ ВО СЗГМУ имени И.И. Мечникова Минздрава России, д.м.н., профессор
Туркунова Мария Евгеньевна, врач-детский эндокринолог СПбГБУЗ ДГП №44, районного амбулаторного эндокринологического центра для детей и подростков, к.м.н.

Рецензент:

Тыртова Людмила Викторовна, профессор кафедры факультетской педиатрии ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, главный внештатный специалист детский эндокринолог по Ленинградской области, д.м.н

Рабочая программа дисциплины обсуждена на заседании кафедры эндокринологии им. акад. В.Г. Баранова

13 октября 2022 г., Протокол № 13.

Заведующий кафедрой  /Ворохобина Н.В./
(подпись) (Ф.И.О.)

Одобрено Методической комиссией по ординатуре

25 октября 2022 г.

Председатель  /Лопатин З.В./
(подпись)

Рассмотрено Методическим советом и рекомендовано для утверждения на Ученом совете

17 ноября 2022 г.

Председатель  / Артюшкин С.А. /
(подпись)

Дата обновления:

СОДЕРЖАНИЕ

1. Цель освоения дисциплины.....	4
2. Место дисциплины в структуре образовательной программы	4
3. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине, соотнесенных с планируемыми результатами освоения образовательной программы.....	4
4. Объем дисциплины и виды учебной работы	10
5. Содержание дисциплины, структурированное по разделам (темам) с указанием количества академических часов и видов учебных занятий.....	10
6. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины	20
7. Оценочные материалы	23
8. Перечень учебной литературы и ресурсов сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины	23
9. Перечень информационных технологий, используемых для освоения дисциплины, включая перечень программного обеспечения, профессиональных баз данных и информационных справочных систем.....	25
10. Материально-техническое обеспечение дисциплины	26
Приложение А.....	28

1. Цель освоения дисциплины

Целью освоения дисциплины «Частные вопросы детской эндокринологии» является - подготовить обучающегося к профессиональной деятельности врача - детского эндокринолога, ориентированного в вопросах диагностики и лечения заболеваний гипоталамо-гипофизарной системы, заболеваний надпочечников, нарушений фосфорно-кальциевого обмена, нарушении полового развития, ожирении у детей и подростков. Также уметь диагностировать заболевание и назначать соответствующее лечение детям с полиэндокринными нарушениями, при синдроме гипогликемии.

2. Место дисциплины в структуре образовательной программы

Дисциплина «Частные вопросы детской эндокринологии» относится к обязательной части Блока 1 «Дисциплины (модули)» основной профессиональной образовательной программы по специальности 31.05.17 Детская эндокринология, направленность: Детская эндокринология. Дисциплина является обязательной к изучению.

3. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине, соотнесенных с планируемыми результатами освоения образовательной программы

Код и наименование компетенции	Код и наименование индикатора достижения компетенции
ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	ИД-1 ОПК-4.1 Демонстрирует умение оценивать морфофункциональные, физиологические и патологические состояния и процессы в организме человека и применяет методы диагностики для решения профессиональных задач ИД-2 ОПК-4.2 Составляет план лабораторных и инструментальных обследований детей
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	ИД-1 ОПК-5.1 Умеет разрабатывать план лечения, назначать лечение в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи ИД-2 ОПК-5.2 Оценивает эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
ОПК-7. Способен проводить в отношении пациентов медицинскую экспертизу	ИД-1 ОПК-7.1. Проводит экспертизу временной нетрудоспособности ИД-2 ОПК-7.2. Определяет показания к направлению на медико-социальную экспертизу
ОПК-8. Способен проводить и контролировать	ИД-1 ОПК-8.1. Проводит беседы и

<p>эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения</p>	<p>занятия по вопросам здорового образа жизни с детьми и их родителями (законными представителями) ИД-2 ОПК-8.2. Оценивает эффективность мероприятий по профилактике заболеваний и формированию здорового образа жизни</p>
<p>ПК-3. Готов к обследованию детей для оценки состояния их здоровья, установления диагноза и назначению соответствующего лечения с контролем его эффективности</p>	<p>ИД-1 ПК-3.1. Умеет собирать анамнез жизни и заболевания, проводить осмотр и осуществлять постановку диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем ИД-2 ПК-3.2. Осуществляет подбор необходимого лечения и осуществляет контроль эффективности и безопасности назначенной терапии по профилю «детская эндокринология»</p>
<p>ПК-6 Готов к оказанию медицинской помощи в экстренной форме при состояниях, представляющих угрозу жизни</p>	<p>ИД-1 ПК-6.1. Оценивает клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной и экстренной помощи ИД-2 ПК-6.2 Распознает и оказывает экстренную медицинскую помощь при состояниях, представляющих угрозу жизни пациента, в том числе клинической смерти</p>
<p>ПК-7. Готов к проведению анализа медико-статистической информации, ведению медицинской документации</p>	<p>ИД-1 ПК-7.1. Применяет основы сбора, анализа и обработки медико-статистической информации о состоянии здоровья детского населения для ведения медицинской документации ИД-2 ПК-7.2. Осуществляет взаимодействие с медицинским персоналом в рамках профессиональной деятельности</p>

Код индикатора достижения компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства
ИД-1 ОПК-4.1	<p>Знает этиологию, патогенез, современные классификации, клиническую симптоматику, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения эндокринных заболеваний: патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, при полиэндокринных нарушениях, при синдроме гипогликемии у детей и подростков</p> <p>Умеет проводить всестороннее клиническое обследование ребенка при подозрении на наличие заболеваний - патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена,</p>	<p>контрольные вопросы, тестовые задания, реферат, ситуационные задачи</p>

	патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении у детей и подростков, при полиэндокринных нарушениях, при синдроме гипогликемии у детей	
ИД-2 ОПК-4.2	<p>Знает медицинские показания и противопоказания к использованию методов лабораторной, инструментальной диагностики детей с эндокринными заболеваниями: патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении у детей и подростков, при полиэндокринных нарушениях, при синдроме гипогликемии у детей</p> <p>Умеет планировать объем лабораторного, инструментального исследования пациентов с патологией гипоталамо-гипофизарной системы, нарушением фосфорно-кальциевого обмена, патологией надпочечников, нарушением полового развития, ожирением у детей и подростков, при полиэндокринных нарушениях, при синдроме гипогликемии у детей, обосновывать необходимость направления пациентов к врачам-специалистам</p>	контрольные вопросы, реферат, ситуационные задачи
ИД-1 ОПК-5.1	<p>Знает</p> <ul style="list-style-type: none"> - порядок оказания медицинской помощи детскому населению по профилю "детская эндокринология", современные методы лечения следующих нозологий: патология гипоталамо-гипофизарной системы, нарушение фосфорно-кальциевого обмена, патология надпочечников, нарушение полового развития, ожирение, полиэндокринные нарушения, синдром гипогликемии у детей и подростков - стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям и подросткам с эндокринными заболеваниями <p>Умеет, основываясь на знании механизма действия лекарственных препаратов, применять лекарственные препараты у пациентов детского возраста в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p>	контрольные вопросы, тестовые задания, реферат, ситуационные задачи
ИД-2 ОПК-5.2	<p>Знает основные методы контроля применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, немедикаментозной терапии, принципы и методы хирургического лечения у детей с эндокринными заболеваниями: патология гипоталамо-гипофизарной системы, нарушение фосфорно-кальциевого обмена, патология надпочечников, нарушение полового развития, ожирение, полиэндокринные нарушения, синдром гипогликемии у детей и подростков</p> <p>Умеет оценивать эффективность и безопасность</p>	контрольные вопросы, тестовые задания, реферат, ситуационные задачи

	<p>назначения лекарственных препаратов, медицинских изделий, немедикаментозной терапии у детей с эндокринными заболеваниями: патология гипоталамо-гипофизарной системы, нарушение фосфорно-кальциевого обмена, патология надпочечников, нарушение полового развития, ожирение, полиэндокринные нарушения, синдром гипогликемии у детей и подростков</p> <p>Умеет проводить контроль и оценивать эффективность и безопасность медицинской реабилитации пациентов</p>	
ИД-1 ОПК-7.1	<p>Знает правила проведения экспертизы временной нетрудоспособности, отдельных видов медицинских освидетельствований у пациентов детского возраста с патологией гипоталамо-гипофизарной системы, нарушениями фосфорно-кальциевого обмена, патологией надпочечников, с нарушением полового развития, ожирением, полиэндокринными нарушениями, с синдромом гипогликемии</p> <p>Умеет определять признаки временной нетрудоспособности и признаки стойкого снижения трудоспособности, обусловленного эндокринными заболеваниями: патология гипоталамо-гипофизарной системы, нарушение фосфорно-кальциевого обмена, патология надпочечников, нарушение полового развития, ожирение, полиэндокринные нарушения, синдром гипогликемии у детей и подростков</p>	контрольные вопросы, тестовые задания, ситуационные задачи
ИД-2 ОПК-7.2	<p>Знает медицинские показания для направления пациентов на медико-социальную экспертизу, требования к оформлению медицинской документации при патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, полиэндокринных нарушения, синдроме гипогликемии у детей и подростков</p> <p>Умеет определять наличие медицинских показаний для направления пациентов на прохождение медико-социальной экспертизы</p>	контрольные вопросы, тестовые задания, ситуационные задачи
ИД-1 ОПК-8.1	<p>Знает основы здорового образа жизни, методы его формирования, принципы и особенности проведения оздоровительных мероприятий среди пациентов с эндокринными заболеваниями: патология гипоталамо-гипофизарной системы, нарушение фосфорно-кальциевого обмена, патология надпочечников, нарушение полового развития, ожирение, полиэндокринные нарушения, синдром гипогликемии у детей и подростков</p> <p>Умеет проводить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике эндокринных заболеваний среди пациентов с эндокринными заболеваниями: патология гипоталамо-гипофизарной системы, нарушение фосфорно-кальциевого обмена, патология надпочечников, нарушение полового развития, ожирение, полиэндокринные нарушения,</p>	контрольные вопросы, тестовые задания, ситуационные задачи

	синдром гипогликемии у детей и подростков	
ИД-2 ОПК-8.2	<p>Знает медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики эндокринных заболеваний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи у пациентов детского возраста с патологией гипоталамо-гипофизарной системы, нарушением фосфорно-кальциевого обмена, патологией надпочечников, нарушением полового развития, ожирением, полиэндокринными нарушениями, синдромом гипогликемии у детей и подростков</p> <p>Умеет планировать программы, направленные на формирование здорового образа жизни</p>	тестовые задания, реферат, ситуационные задачи
ИД-1 ПК-3.1	<p>Знает</p> <ul style="list-style-type: none"> - методику получения и оценки информации об анамнезе жизни пациента детского возраста - особенности проведения осмотра с учетом анатомо-физиологических особенностей и данных биологического развития ребенка - особенности сбора и оценки анамнеза болезни пациентов детского возраста - методику оценки состояния и самочувствия ребенка, основываясь на анатомо-физиологических и возрастно-половых особенностях детей - этиологию и патогенез эндокринных заболеваний у детей, клиническую симптоматику болезней и состояний с учетом возраста ребенка и исходного состояния здоровья: при патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, полиэндокринных нарушения, синдроме гипогликемии у детей и подростков - международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем <p>Умеет</p> <ul style="list-style-type: none"> - собирать анамнез жизни пациента детского возраста у пациента и его родителей (законных представителей) - осматривать пациентов детского возраста, зная анатомо-физиологические особенности детей - собирать анамнез заболевания - оценивать состояние и самочувствие ребенка - обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию - формулировать диагноз в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем <p>Имеет навык сбора анамнеза жизни и заболевания и проведения осмотра с учетом анатомо-физиологических особенностей и данных биологического развития ребенка</p>	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы, рефераты

ИД-2 ПК-3.2	<p>Знает</p> <ul style="list-style-type: none"> - современные методы медикаментозной терапии при патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, полиэндокринных нарушения, синдроме гипогликемии у детей и подростков в соответствии с действующими клиническими рекомендациями, порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи - механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением - действие, безопасность лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм в зависимости от возраста ребенка <p>Умеет</p> <ul style="list-style-type: none"> - составлять план лечения при патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, полиэндокринных нарушения, синдроме гипогликемии у детей и подростков с учетом возраста пациента, диагноза и клинической картины заболевания и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями, порядками оказания медицинской помощи - назначать медикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями, порядками оказания медицинской помощи - разъяснять детям, их родителям (законным представителям) необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии - анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм в зависимости от возраста ребенка <p>Имеет навык составления плана лечения медикаментозной терапии с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни, а также навык проведения бесед с ребенком и его родителями (законными представителями) по разъяснению правил приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии</p>	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы
ИД-1 ПК-6.1.	Знает клиническую картину состояний при заболеваниях (гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, полиэндокринных нарушениях,	тестовые задания, контрольные вопросы, ситуационные задачи

	синдроме гипогликемии у детей и подростков), требующих оказания неотложной помощи детям	
ИД-2 ПК-6.2.	Знает клинические признаки состояний, представляющих угрозу жизни пациентам, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания) и принципы оказания экстренной медицинской помощи при наличии у пациента заболеваний гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, полиэндокринных нарушениях, синдроме гипогликемии	тестовые задания, контрольные вопросы, ситуационные задачи
ИД-1 ПК-7.1.	Знает особенности обработки, анализа и сбора статистической информации о состоянии здоровья детского населения для ведения медицинской документации	тестовые задания, контрольные вопросы, ситуационные задачи
	Умеет проводить необходимую статистическую обработку медицинской информации о состоянии здоровья детского населения для ведения медицинской документации	
ИД-2 ПК-7.2.	Знает вопросы взаимодействия с медицинским персоналом в рамках профессиональной деятельности	тестовые задания, контрольные вопросы, ситуационные задачи
	Умеет организовывать взаимодействие с медицинским персоналом в рамках профессиональной деятельности	

4. Объем дисциплины и виды учебной работы

Вид учебной работы	Трудоемкость	Семестры	
		1	2
Контактная работа обучающихся с преподавателем	260	108	152
Аудиторная работа:	252	108	144
Лекции (Л)	20	8	12
Практические занятия (ПЗ)	232	100	132
Самостоятельная работа:	244	108	136
в период теоретического обучения	212	108	104
подготовка к сдаче экзамена	32		32
Промежуточная аттестация: экзамен, в том числе сдача и групповые консультации	8		8
Общая трудоемкость: академических часов зачетных единиц	504	216	288
	14	6	8

5. Содержание дисциплины, структурированное по разделам (темам) с указанием количества академических часов и видов учебных занятий

5.1. Содержание разделов дисциплины

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Аннотированное содержание раздела дисциплины	Перечень компетенций,
-------	---------------------------------	--	-----------------------

			формируемых в процессе освоения раздела
1	Патологии гипоталамо-гипофизарной системы у детей и подростков	Анатомия и физиология гипоталамо-гипофизарной системы у детей и подростков. Методы обследования детей и подростков с патологией гипоталамо-гипофизарной системы. Физиология процессов роста. Недостаточность гормона роста. Несахарный диабет. Аденомы гипофиза. Эндокринные нарушения при патологии центральной нервной системы.	ОПК-4 ОПК-5 ОПК-7 ОПК-8 ПК-3 ПК-6 ПК-7
2	Нарушение фосфорно-кальциевого обмена	Физиология фосфорно-кальциевого обмена. Гипокальциемия у детей и подростков. Врожденный гипопаратиреоз. Гипокальциемия у детей старшего возраста. Врожденный гипопаратиреоз. Врожденный гипопаратиреоз в составе наследственных синдромов. Приобретенный гипопаратиреоз. Послеоперационный гипопаратиреоз. Аутоиммунный полигландулярный синдром I типа. Псевдогипопаратиреоз. Гиперкальциемия. Остеопороз.	ОПК-4 ОПК-5 ОПК-7 ОПК-8 ПК-3 ПК-6 ПК-7
3	Патологии надпочечников у детей и подростков	Анатомо-физиологические особенности системы «гипоталамус-гипофиз-кора надпочечников». Методы исследования функции коры надпочечников. Мозговое вещество надпочечников. Первичная надпочечниковая недостаточность. Вторичная и третичная надпочечниковая недостаточность. Врожденная дисфункция коры надпочечников. гиперкортицизм Гиперальдостеронизм. Феохромоцитома. Опухоли коры надпочечников.	ОПК-4 ОПК-5 ОПК-7 ПК-3 ПК-6 ПК-7
4	Нарушение полового развития у детей и подростков	Эмбриогенез полового аппарата. Анатомия и гистология половых желез и гениталий. Формирование пола. Преждевременное половое развитие. Задержка полового созревания. Врожденные нарушения половой дифференцировки. Эндокринные аспекты крипторхизма.	ОПК-4 ОПК-5 ОПК-7 ПК-3 ПК-6 ПК-7
5	Ожирение у детей и подростков	Определение ожирения, классификация, эпидемиология. Патогенез ожирения. Патоморфология ожирения. Синдромальные формы ожирения. Ожирение как фактор риска ряда заболеваний. Диагноз различных	ОПК-4 ОПК-5 ОПК-7 ОПК-8 ПК-3 ПК-6

		форм ожирения. Лечение ожирения.	ПК-7
6	Полиэндокринные нарушения	Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа. Синдромы множественных эндокринных неоплазий.	ОПК-4 ОПК-5 ОПК-7 ПК-3 ПК-6 ПК-7
7	Синдром гипогликемии у детей	Эндокринная регуляция метаболизма глюкозы. Гипогликемии новорожденных. Гипогликемии у детей старшего возраста. Основные причины гипогликемических состояний. Дифференциальный диагноз синдрома гипогликемии. Классификация гиперинсулинизма. Этиопатогенез, клиника, диагностика и лечение органического гиперинсулинизма.	ОПК-4 ОПК-5 ОПК-7 ПК-3 ПК-6 ПК-7

5.2. Тематический план лекций

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Тематика лекций	Трудоемкость (академических часов)
1	Патологии гипоталамо-гипофизарной системы у детей и подростков	Л.1 Анатомия и физиология гипоталамо-гипофизарной системы у детей и подростков. Физиология процессов роста. Недостаточность гормона роста.	2
		Л.2 Несахарный диабет.	2
2	Нарушение фосфорно-кальциевого обмена	Л.3 Нарушение фосфорно-кальциевого обмена. Гипокальциемия у детей и подростков. Заболевания и состояния, сопровождающиеся гипокальциемией. Гиперкальциемия у детей и подростков.	2
3	Патологии надпочечников у детей и подростков	Л. 4 Анатомио-физиологические особенности системы «гипоталамус-гипофиз-кора надпочечников». Регуляция функции коры надпочечников. Гормоны коры надпочечников. Методы исследования функции коры надпочечников.	2
		Л.5 Первичная надпочечниковая недостаточность. Вторичная и третичная надпочечниковая недостаточность	2
		Л.6 Гиперкортицизм.	2
4	Нарушение полового развития у детей и подростков	Л.7 Общие принципы эмбриональной дифференцировки пола. Методы исследования функций половых желез. Преждевременное половое развитие.	2
5	Ожирение у детей и подростков	Л.8 Определение ожирения, классификация, эпидемиология. Синдромальные формы ожирения. Диагноз различных форм ожирения. Лечение ожирения	2

6	Полиэндокринные нарушения	Л.9 Аутоиммунные полигландулярные синдромы. Синдромы множественных эндокринных неоплазий.	2
7	Синдром гипогликемии у детей	Л.10 Синдром гипогликемии у детей. Дифференциальный диагноз синдрома гипогликемии. Классификация гиперинсулинизма.	2
ИТОГО:			20

5.3. Тематический план практических занятий

№ п / п	Наименование раздела дисциплины	Тематика практических занятий	Формы текущего контроля	Трудоемкость (академических часов)
1	Патологии гипоталамо-гипофизарной системы у детей и подростков	ПЗ 1. Анатомия и физиология гипоталамо-гипофизарной системы у детей и подростков. Методы обследования детей и подростков с патологией гипоталамо-гипофизарной системы. Методы исследования функции гипоталамо-гипофизарной системы.	Собеседование. Тестовый контроль.	8
		ПЗ 2. Физиология процессов роста. Регуляция синтеза и секреции гормона роста. Генетические и гормональные механизмы. Рецепторы гормона роста. Механизмы сигнальной трансдукции Биологическое значение инсулиноподобных ростовых факторов и связывающих их белков. Метаболические эффекты гормона роста. Недостаточность гормона роста. Этиология и патогенез. Диагностика дефицита гормона роста Нечувствительность к гормону роста. Лечение дефицита гормона роста у детей. Синдромальные формы задержки роста. Вторичная задержка роста. Заболевания эндокринной системы, сопровождающиеся задержкой роста. Гормональная терапия при различных формах низкорослости	Собеседование Тестовый контроль Ситуационные задачи	18
		ПЗ 3. Несахарный диабет. Регуляция водно-солевого обмена. Центральный несахарный диабет. Причины полиурии у детей. Лечение несахарного диабета центрального генеза.	Собеседование Тестовый контроль Ситуационные задачи	12
		ПЗ 4. Аденомы гипофиза. Этиология и патогенез. Классификация аденом гипофиза. Болезнь Иценко-Кушинга	Собеседование Тестовый контроль	6

		<p>Пролактиномы. СТГ-продуцирующие аденомы гипофиза. ТТГ-продуцирующие аденомы. Гормонально-неактивные аденомы. Эндокринные нарушения при патологии центральной нервной системы. Синдромы эндокринных нарушений при патологии головного мозга. Краниофарингеома. Герминативно-клеточные опухоли Глиомы зрительных путей. Гамартома гипоталамуса Эндокринные нарушения после облучения головного мозга</p>		
2	Нарушение фосфорно-кальциевого обмена	<p>ПЗ 5. Физиология фосфорно-кальциевого обмена. Гомеостаз фосфора и кальция в организме. Гормоны, участвующие в гомеостазе фосфора и кальция. Паратиреоидный гормон. Эффекты паратиреоидного гормона. Кальцитриол. Эффекты кальцитриола. Кальцитонин.</p>	Собеседование Тестовый контроль	8
		<p>ПЗ 6. Гипокальциемия у детей и подростков. Гипокальциемия у детей раннего возраста. Врожденный гипопаратиреоз. Преходящий гипопаратиреоз. Лечение неонатальной гипокальциемии. Гипокальциемия у детей старшего возраста. Врожденный гипопаратиреоз в составе наследственных синдромов. Приобретенный гипопаратиреоз. Послеоперационный гипопаратиреоз. Аутоиммунный полигландулярный синдром I типа.</p>	Собеседование Тестовый контроль	12
		<p>ПЗ 7. Псевдогипопаратиреоз. Наследственная остео дистрофия Олбрайта. Псевдогипопаратиреоз тип Ib. Псевдогипопаратиреоз тип Ic. Псевдогипопаратиреоз тип II. Псевдопсевдогипопаратиреоз. Клинические проявления. Диагноз. Лечение. Заболевания и состояния, сопровождающиеся гипокальциемией.</p>	Собеседование Тестовый контроль	12
		<p>ПЗ 8. Гиперкальциемия у детей и подростков. Неонатальная гиперкальциемия. Гиперкальциемия у детей старшего возраста - Первичное поражение околощитовидных желез. Первичный изолированный гиперпаратиреоз. Медикаментозные гиперкальциемии. Гиперкальциемия при заболеваниях эндокринной</p>	Собеседование Тестовый контроль	12

		системы. Псевдогипоальдостеронизм. Гиперкальциемия при злокачественных заболеваниях		
		ПЗ 9. Остеопороз. Определение и классификация остеопороза. Первичный остеопороз (идиопатический ювенильный остеопороз). Вторичный остеопороз при эндокринных заболеваниях. Факторы, определяющие формирование костной массы и риск развития остеопороза. Генетические факторы. Гормональные факторы. Внешнесредовые факторы. Медикаменты. Хронические соматические заболевания. Клинические проявления остеопороза. Диагностика остеопороза у детей. Инструментальные методы исследования. Количественная компьютерная томография. Денситометрия. Биохимические маркеры костеобразования и костной резорбции. Лечение и профилактика остеопороза. Лечение первичного остеопороза. Принципы профилактики вторичного остеопороза.	Собеседование Тестовый контроль	12
3	Патологии надпочечников у детей и подростков	ПЗ 10. Анатомо-физиологические особенности системы «гипоталамус-гипофиз-кора надпочечников». Регуляция функции коры надпочечников. Гормоны коры надпочечников. Методы исследования функции коры надпочечников. Мозговое вещество надпочечников.	Собеседование Тестовый контроль	8
		ПЗ 11. Первичная надпочечниковая недостаточность. Вторичная и третичная надпочечниковая недостаточность. Ятрогенный гипокортицизм. Лечение надпочечниковой недостаточности. Острая надпочечниковая недостаточность. Изолированная минералкортикоидная недостаточность	Собеседование Тестовый контроль Ситуационные задачи	18
		ПЗ 12. Врожденная дисфункция коры надпочечников Дефицит 21-гидроксилазы Диагностика 21-гидроксилазной недостаточности Лечение дефицита 21-гидроксилазы. Врожденная липоидная гиперплазия	Собеседование Тестовый контроль Ситуационные задачи	18

		надпочечников Дефицит 17 α -гидроксилазы/17,20-лиазы Дефицит 11 β -гидроксилазы Дифференциальная диагностика различных форм врожденной дисфункции коры надпочечников		
		ПЗ 13. Гиперальдостеронизм. Первичный гиперальдостеронизм Вторичный гиперальдостеронизм. Феохромоцитома. Эмбриогенез. Генетические аспекты. Эпидемиология. Патогенез. Клиника Диагноз Лечение. Опухоли коры надпочечников. Классификация. Кортикостерома. Андростерома. Кортикоэстрома. Лечение больных с различными опухолями коры надпочечников. Прогноз. Гормонально-неактивные опухоли коры надпочечников.	Собеседование Тестовый контроль Ситуационные задачи	12
4	Нарушение полового развития у детей и подростков	ПЗ 14. Эмбриогенез полового аппарата. Анатомия и гистология половых желез и гениталий. Формирование пола. Общие принципы эмбриональной дифференцировки пола Формирование гипоталамо-гипофизарно-гонадной оси. Роль биологических и социально-психологических факторов в формировании полового самосознания. Методы исследования функций половых желез.	Собеседование Тестовый контроль	6
		ПЗ 15. Преждевременное половое развитие. Определение преждевременного полового развития Истинное преждевременное половое развитие Ложное преждевременное половое развитие. Гонадотропиннезависимое преждевременное половое развитие Неполные формы преждевременногополового развития. Общие принципы диагностики и дифференциальной диагностики различных форм преждевременного полового развития. Лечение преждевременного полового развития.	Собеседование Тестовый контроль Ситуационные задачи	12
		ПЗ 16. Задержка полового созревания Этиология и патогенез. Классификация задержки полового развития и гипогонадизма. Конституциональная задержка роста	Собеседование Тестовый контроль Ситуационные задачи	12

		и пубертата. Гипогонадотропный гипогонадизм. Гипергонадотропный гипогонадизм. Общие принципы диагностики и дифференциальной диагностики различных форм задержки пубертата и гипогонадизма. Общие принципы заместительной гормональной терапии при гипогонадизме.		
		ПЗ 17. Врожденные нарушения половой дифференцировки. Патология дифференцировки гонад. Ложный женский гермафродитизм. Ложный мужской гермафродитизм. Нарушения клеточного метаболизма андрогенов. Принципы ранней постнатальной дифференциальной диагностики различных форм гермафродитизма. Выбор половой принадлежности. Эндокринные аспекты крипторхизма.	Собеседование Тестовый контроль	12
5	Ожирение у детей и подростков	ПЗ 18. Ожирение. Определение ожирения, классификация, эпидемиология. Патогенез ожирения. Патоморфология ожирения. Синдромальные формы ожирения. Клиника ожирения. Клиническая симптоматика экзогенно-конституционального ожирения. Синдром Пиквика. Генетические синдромы, сопровождающиеся ожирением (синдромы Прадера-Вилли; Морганьи-Стюарт-Мореля; Лоренса-Муна-Барде-Бидля; Альстрома и др.) Ожирение как фактор риска ряда заболеваний.	Собеседование Тестовый контроль	6
		ПЗ 19. Диагноз различных форм ожирения. Эндокринные заболевания и генетические синдромы, сопровождающиеся ожирением. Дифференциальный диагноз ожирения. Лечение ожирения Прогноз и диспансеризация.	Собеседование Тестовый контроль Ситуационные задачи	8
6	Полиэндокринные нарушения	ПЗ 20. Аутоиммунные полигландулярные синдромы. История вопроса. Классификация. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа. Этиология и патогенез. Ген аутоиммунного регулятора. Клиника. Кожно-слизистый кандидоз. Гипопаратиреоз. Хроническая первичная надпочечниковая	Собеседование Тестовый контроль. Реферат	6

		недостаточность. Другие аутоиммунные заболевания. Диагноз и дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение.		
		ПЗ 21. Синдромы множественных эндокринных неоплазий. Этиопатогенетические аспекты развития синдромов множественных эндокринных неоплазий. Классификация. Синдром МЭН типа 1. Этиология. Патогенез. Клиника. Гиперпаратиреоз. Опухоли аденогипофиза. Опухоли из островковых клеток. Опухли надпочечников. Заболевания щитовидной железы. Редкие сопутствующие нарушения. Диагностика. Лечение. Синдром МЭН типа 2. Этиология. Патогенез. Клинические проявления синдромов МЭН 2а и 2б. Диагноз. Лечение. Прогноз.	Собеседование Тестовый контроль	6
7	Синдром гипогликемии у детей.	ПЗ 22. Эндокринная регуляция метаболизма глюкозы. Синдром гипогликемии. Основные причины гипогликемических состояний. Дифференциальный диагноз синдрома гипогликемии. Классификация гиперинсулинизма. Этиопатогенез, клиника, диагностика и лечение органического гиперинсулинизма. Гипогликемии новорожденных. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагноз. Дифференциальный диагноз. Лечение Гипогликемии у детей старшего возраста. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение.	Собеседование Тестовый контроль	8
ИТОГО:				232

5.4. Самостоятельная работа:

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Виды самостоятельной работы	Формы текущего контроля	Трудоемкость (академических часов)
-------	---------------------------------	-----------------------------	-------------------------	------------------------------------

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Виды самостоятельной работы	Формы текущего контроля	Трудоемкость (академических часов)
1	Патологии гипоталамо-гипофизарной системы у детей и подростков	Работа с лекционным материалом Работа с учебной литературой Подготовка рефератов	собеседование, тестирование, написание реферата	34
2	Нарушение фосфорно-кальциевого обмена	Работа с лекционным материалом Работа с учебной литературой Подготовка рефератов	собеседование, тестирование, написание реферата	24
3	Патологии надпочечников у детей и подростков	Работа с лекционным материалом Работа с учебной литературой Подготовка рефератов	собеседование, тестирование, написание реферата	34
4	Нарушение полового развития у детей и подростков	Работа с лекционным материалом Работа с учебной литературой Подготовка рефератов	собеседование, тестирование, написание реферата	32
5	Ожирение у детей и подростков	Работа с лекционным материалом Работа с учебной литературой Подготовка рефератов	собеседование, тестирование, написание реферата	32
6	Полиэндокринные нарушения	Работа с лекционным материалом Работа с учебной литературой Подготовка рефератов	собеседование, тестирование, написание реферата	32
7	Синдром гипогликемии у детей	Работа с лекционным материалом Работа с учебной литературой Подготовка рефератов	собеседование, тестирование, написание реферата	24

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Виды самостоятельной работы	Формы текущего контроля	Трудоемкость (академических часов)
Подготовка к сдаче экзамена				32
ИТОГО:				244

5.6.1. Перечень нормативных документов:

1. Федеральный закон от 29 декабря 2012 года № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;

2. Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования по специальности 31.08.17 Детская эндокринология, утвержденный приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 2 февраля 2022 года № 107;

3. Профессиональный стандарт «Врач – детский эндокринолог», утвержденный приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 29 января 2019 года № 49н;

4. Порядок организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования - программам ординатуры, утвержденный приказом Минобрнауки России от 19 ноября 2013 года № 1258;

5. Порядок применения организациями, осуществляющими образовательную деятельность, электронного обучения, дистанционных образовательных технологий при реализации образовательных программ, утвержденный приказом Минобрнауки России от 23 августа 2017 года № 816;

6. Устав федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (далее – Университет), утвержденный приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 30 декабря 2015 года № 1028 (с последующими изменениями).

5.6.2. Темы рефератов:

1. Молекулярно-генетические основы гипопитуитаризма.
2. Молекулярно-генетические основы гипогонадотропного гипогонадизма.
3. Молекулярно-генетические основы ВДКН (врожденной дисфункции коры надпочечников).
4. Молекулярно-генетические основы НФП (нарушений формирования пола).
5. Особенности заместительной гормональной терапии пациенток с синдромом Шерешевского-Тернера.
6. Низкорослость в структуре хондродисплазий (ахондроплазия, гипохондроплазия).
7. Низкорослость в структуре наследственных RAS-патий (синдром Нунан, нейрофиброматоз 1-го типа).
8. Ожирение в структуре генетических синдромов у детей.
9. Клинико-лабораторные и молекулярно-генетические особенности аутоиммунных полигландулярных синдромов.
10. Образования надпочечников у детей (методы обследования, дифференциальная диагностика, тактика ведения)

6. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины

Планирование и организация времени, необходимого для изучения дисциплины

Важным условием успешного освоения дисциплины является создание системы правильной организации труда, позволяющей распределить учебную нагрузку равномерно в соответствии с графиком образовательного процесса. Большую помощь в этом может оказать составление плана работы на семестр, месяц, неделю, день. Его наличие позволит подчинить свободное время целям учебы, трудиться более успешно и эффективно. С вечера всегда надо распределять работу на завтрашний день. В конце каждого дня целесообразно подвести итог работы: тщательно проверить, все ли выполнено по намеченному плану, не было ли каких-либо отступлений, а если были, по какой причине они произошли. Нужно осуществлять самоконтроль, который является необходимым условием успешной учебы. Если что-то осталось невыполненным, необходимо изыскать время для завершения этой части работы, не уменьшая объема недельного плана. Все задания к практическим занятиям, а также задания, вынесенные на самостоятельную работу, рекомендуется выполнять непосредственно после соответствующей темы лекционного курса, что способствует лучшему усвоению материала, позволяет своевременно выявить и устранить «пробелы» в знаниях, систематизировать ранее пройденный материал, на его основе приступить к овладению новыми знаниями и навыками.

Система университетского обучения основывается на рациональном сочетании нескольких видов учебных занятий (в первую очередь, лекций и практических занятий), работа на которых обладает определенной спецификой.

Подготовка к лекциям

Знакомство с дисциплиной происходит уже на первой лекции, где от обучающихся требуется не просто внимание, но и самостоятельное оформление конспекта. При работе с конспектом лекций необходимо учитывать тот фактор, что одни лекции дают ответы на конкретные вопросы темы, другие – лишь выявляют взаимосвязи между явлениями, помогая обучающемуся понять глубинные процессы развития изучаемого предмета как в истории, так и в настоящее время.

Конспектирование лекций – сложный вид вузовской аудиторной работы, предполагающий интенсивную умственную деятельность обучающегося. Конспект является полезным тогда, когда записано самое существенное и сделано это самим обучающимся. Не надо стремиться записать дословно всю лекцию. Такое «конспектирование» приносит больше вреда, чем пользы. Целесообразно вначале понять основную мысль, излагаемую лектором, а затем записать ее. Желательно запись осуществлять на одной странице листа или оставляя поля, на которых позднее, при самостоятельной работе с конспектом, можно сделать дополнительные записи, отметить непонятные места.

Конспект лекции лучше подразделять на пункты, соблюдая красную строку. Этому в большой степени будут способствовать вопросы плана лекции, предложенные преподавателям. Следует обращать внимание на акценты, выводы, которые делает лектор, отмечая наиболее важные моменты в лекционном материале замечаниями «важно», «хорошо запомнить» и т.п. Можно делать это и с помощью разноцветных маркеров или ручек, подчеркивая термины и определения.

Целесообразно разработать собственную систему сокращений, аббревиатур и символов. Однако при дальнейшей работе с конспектом символы лучше заменить обычными словами для быстрого зрительного восприятия текста.

Работая над конспектом лекций, всегда необходимо использовать не только учебник, но и ту литературу, которую дополнительно рекомендовал лектор. Именно такая серьезная, кропотливая работа с лекционным материалом позволит глубоко овладеть теоретическим материалом.

Подготовка к практическим занятиям

Тщательное продумывание и изучение вопросов плана основывается на проработке текущего материала лекции, а затем изучения обязательной и дополнительной литературы, рекомендованной к данной теме. Все новые понятия по изучаемой теме необходимо выучить наизусть и внести в глоссарий, который целесообразно вести с самого начала изучения курса.

Результат такой работы должен проявиться в способности свободно ответить на теоретические вопросы, выступать и участвовать в коллективном обсуждении вопросов изучаемой темы, правильно выполнять практические задания.

В процессе подготовки к практическим занятиям, необходимо обратить особое внимание на самостоятельное изучение рекомендованной литературы. При всей полноте конспектирования лекции в ней невозможно изложить весь материал из-за лимита аудиторных часов. Поэтому самостоятельная работа с учебниками, учебными пособиями, научной, справочной литературой, материалами периодических изданий и Интернета является наиболее эффективным методом получения дополнительных знаний, позволяет значительно активизировать процесс овладения информацией, способствует более глубокому усвоению изучаемого материала, формирует правильное отношение к конкретной проблеме.

Рекомендации по работе с литературой

Работу с литературой целесообразно начать с изучения общих работ по теме, а также учебников и учебных пособий. Далее рекомендуется перейти к анализу монографий и статей, рассматривающих отдельные аспекты проблем, изучаемых в рамках курса, а также официальных материалов и неопубликованных документов (научно-исследовательские работы, диссертации), в которых могут содержаться основные вопросы изучаемой проблемы.

Работу с источниками надо начинать с ознакомительного чтения, т.е. просмотреть текст, выделяя его структурные единицы. При ознакомительном чтении закладками отмечаются те страницы, которые требуют более внимательного изучения.

В зависимости от результатов ознакомительного чтения выбирается дальнейший способ работы с источником. Если для разрешения поставленной задачи требуется изучение некоторых фрагментов текста, то используется метод выборочного чтения. Если в книге нет подробного оглавления, следует обратить внимание ученика на предметные и именные указатели.

Избранные фрагменты или весь текст (если он целиком имеет отношение к теме) требуют вдумчивого, неторопливого чтения с «мысленной проработкой» материала. Такое чтение предполагает выделение: 1) главного в тексте; 2) основных аргументов; 3) выводов. Особое внимание следует обратить на то, вытекает тезис из аргументов или нет.

Необходимо также проанализировать, какие из утверждений автора носят проблематичный, гипотетический характер, и уловить скрытые вопросы.

Понятно, что умение таким образом работать с текстом приходит далеко не сразу. Наилучший способ научиться выделять главное в тексте, улавливать проблематичный характер утверждений, давать оценку авторской позиции – это сравнительное чтение, в ходе которого Вы знакомитесь с различными мнениями по одному и тому же вопросу, сравниваете весомость и доказательность аргументов сторон и делаете вывод о наибольшей убедительности той или иной позиции.

Если в литературе встречаются разные точки зрения по тому или иному вопросу из-за сложности прошедших событий и правовых явлений, нельзя их отвергать, не разобравшись. При наличии расхождений между авторами необходимо найти рациональное зерно у каждого из них, что позволит глубже усвоить предмет изучения и

более критично оценивать изучаемые вопросы. Знакомясь с особыми позициями авторов, нужно определять их схожие суждения, аргументы, выводы, а затем сравнивать их между собой и применять из них ту, которая более убедительна.

Следующим этапом работы с литературными источниками является создание конспектов, фиксирующих основные тезисы и аргументы. Можно делать записи на отдельных листах, которые потом легко систематизировать по отдельным темам изучаемого курса. Другой способ – это ведение тематических тетрадей-конспектов по одной какой-либо теме. Большие специальные работы монографического характера целесообразно конспектировать в отдельных тетрадях. Здесь важно вспомнить, что конспекты пишутся на одной стороне листа, с полями и достаточным для исправления и ремарок межстрочным расстоянием (эти правила соблюдаются для удобства редактирования). Если в конспектах приводятся цитаты, то непременно должно быть дано указание на источник (автор, название, выходные данные, № страницы). Впоследствии эта информация может быть использована при написании текста реферата или другого задания.

7. Оценочные материалы

Оценочные материалы по дисциплине для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся включают в себя примеры оценочных средств (Приложение А к рабочей программе дисциплины), процедуру и критерии оценивания.

8. Перечень учебной литературы и ресурсов сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины

8.1. Учебная литература:

1. Эндокринология: учебник для студентов мед. вузов по спец-тям: 31.05.01 "Лечебное дело", 32.05.01 Мед.-проф. дело", 31.05.03 "Стоматология" / ред. Н. В. Ворохобина. - СПб.: СпецЛит, 2019. – 832 с.: табл. (250 экз)
2. Н.В. Ворохобина, Е.Б. Башнина, О.С. Берсенева. Нарушение роста у детей. Учебное пособие. – СПб.: Издательство ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова, 2022. – 34 с.
3. Н.В.Ворохобина, Е.Б. Башнина, О.С. Берсенева. Ожирение у детей и подростков. Учебно-методическое пособие. – СПб.: Издательство ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова, 2022. – 25. с.
4. Детские болезни: В 2 т / ред. И.Ю. Мельникова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т. 1 / Г.Л. Микиртиян, Е.И. Алешина, Н.Н. Воронович [и др.]. – 2009. – 669 с.
5. Детские болезни: в 2 т. / ред. И.Ю. Мельникова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т.2 / Т.А. Андреева, М.Б Белогурова, Э. Г. Бойченко [и др.]. – 2009. – 607 с. (450 экз)
6. Дедов, И. И. Детская эндокринология: учебник / И. И. Дедов, В. А. Петеркова, О. А. Малиевский, Т. Ю. Ширяева – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 256 с. – ISBN 978-5-9704-3899-2. <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970438992.html>
7. Башнина Е.Б. Эндокринные заболевания у детей и подростков - М.: ГЭОТАР-Медиа. – 2017. – 416 с. – ISBN 978-5-9704-4027-8. - Текст: электронный <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440278.html>
8. Дедов И.И., Петеркова В.А. Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. – М., 2014. – С. 183-214. [https://minzdrav.gov-murman.ru/documents/poryadki-okazaniya-meditsinskoy-pomoshchi/deti%202015\(1\).pdf](https://minzdrav.gov-murman.ru/documents/poryadki-okazaniya-meditsinskoy-pomoshchi/deti%202015(1).pdf)

9. Дедов И.И., Справочник детского эндокринолога / И. И. Дедов, В. А. Петеркова – М.: Литтерра. – 2014. – 496 с. – ISBN 978-5-4235-0122-8
<http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785423501228.html>
10. Дедов, И. И. Детская эндокринология. Атлас / под ред. И. И. Дедова, В. А. Петерковой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 248 с. – ISBN 978-5-9704-5936-2. – Электронное издание. <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970459362.html>
11. Дедов, И. И. Персонализированная эндокринология в клинических примерах / Дедова И. И. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 440 с. – ISBN 978-5-9704-4617-1. – Текст: электронный <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970446171.html>
12. Дзгоева, Ф. Х. Немедикаментозное лечение в эндокринологии / Ф. Х. Дзгоева, О. В. Ремизов – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – Текст: электронный. <http://www.studmedlib.ru/book/970406779V0004.html>
13. Древаль, А. В. Эндокринные синдромы. Диагностика и лечение / Древаль А. В. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 416 с. – ISBN 978-5-9704-2959-4. <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970429594.html>
14. Мкртумян, А. М. Неотложная эндокринология / А. М. Мкртумян, А. А. Нелаева. - 2-е изд., испр. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 128 с. ДОП. – 128 с. – ISBN 978-5-9704-5615-6. – Текст: электронный <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970456156.html>
15. Российские клинические рекомендации. Эндокринология / Под ред. Дедова И.И., Мельниченко Г.А. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 592 с. – ISBN 978-5-9704-4603-4. - Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970446034.html>
16. Ткачук, В. А. Эндокринная регуляция. Биохимические и физиологические аспекты: учебное пособие / Под ред. В. А. Ткачука – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 368 с. – ISBN 978-5-9704-1012-7. <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970410127.html>
17. Эндокринология: национальное руководство / под ред. Дедов И.И., Мельниченко Г.А. - 2-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 1112 с. – ISBN 978-5-9704-5083-3. <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970450833.html>

8.2. Ресурсы информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»:

Наименования ресурса сети «Интернет»	Электронный адрес ресурса
Journal of medical Internet research	http://www.jmir.org
Информационная и образовательная система для практикующих врачей	http://www.rosmedlib.ru
Российский медицинский портал	http://www.rosmedportal.com
Всемирная Организация Здравоохранения	http://www.who.int
EastView Медицина и здравоохранение в России	https://dlib.eastview.com/
Scopus	https://www.scopus.com/search/form.uri?display=basic
Научная электронная библиотека eLIBRARY.RU	https://elibrary.ru/project_orgs.asp
НЭИКОН поиск по архивам научных журналов	http://archive.neicon.ru/xmlui/
Сайт Министерства здравоохранения РФ	https://minzdrav.gov.ru/

ЭНЦ РАМН. Консенсусы и клинические рекомендации Научно-практические журналы по эндокринологии	https://www.endocrincentr.ru/specialists/science/klinicheskie-rekomendacii-i-nauchno-prakticheskie-zhurnaly
--	---

9. Перечень информационных технологий, используемых для освоения дисциплины, включая перечень программного обеспечения, профессиональных баз данных и информационных справочных систем

9.1. Перечень информационных технологий, используемых при осуществлении образовательного процесса:

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Информационные технологии
1	Патологии гипоталамо-гипофизарной системы у детей и подростков	размещение учебных материалов в ЭИОС ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России, https://sdo.szgmu.ru/course/index.php?categoryid=124
2	Нарушение фосфорно-кальциевого обмена	
3	Патологии надпочечников у детей и подростков	
4	Нарушение полового развития у детей и подростков	
5	Ожирение у детей и подростков	
6	Полиэндокринные нарушения	
7	Синдром гипогликемии у детей	

9.2. Перечень программного обеспечения, используемого при осуществлении образовательного процесса (лицензионное и свободно распространяемое программное обеспечение, в том числе отечественного производства):

№ п/п	Наименование программного продукта	Срок действия лицензии	Документы, подтверждающие право использования программных продуктов
лицензионное программное обеспечение			
1.	ESET NOD 32	1 год	Государственный контракт № 671/2021-ЭА
2.	MS Windows 8 MS Windows 8.1 MS Windows 10 MS Windows Server 2012 Datacenter - 2 Proc MS Windows Server 2012 R2 Datacenter - 2 Proc MS Windows Server 2016 Datacenter Core	Неограниченно	Государственный контракт № 30/2013-О; Государственный контракт № 399/2013-ОА; Государственный контракт № 07/2017-ЭА.
3.	MS Office 2010 MS Office 2013	Неограниченно	Государственный контракт № 30/2013-ОА;

			Государственный контракт № 399/2013-ОА.
4.	Academic LabVIEW Premium Suite (1 User)	Неограниченно	Государственный контракт № 02/2015
лицензионное программное обеспечение отечественного производства			
1.	Антиплагиат	1 год	Государственный контракт № 3756
2.	«WEBINAR (ВЕБИНАР)» ВЕРСИЯ 3.0	1 год	Контракт № 493/2021-ЭА
3.	«Среда электронного обучения 3KL»	1 год	Контракт № 487/2021-ЭА
4.	TrueConf Enterprise	1 год	Контракт № 522/2021-ЭА
свободно распространяемое программное обеспечение			
1.	Google Chrome	Неограниченно	Открытое лицензионное соглашение GNU GeneralPublicLicense
2.	NVDA	Неограниченно	Открытое лицензионное соглашение GNU GeneralPublicLicense
свободно распространяемое программное обеспечение отечественного производства			
1.	Moodle	Неограниченно	Открытое лицензионное соглашение GNU GeneralPublicLicense

9.3. Перечень профессиональных баз данных и информационных справочных систем:

№ п/п	Наименование программного продукта	Срок действия лицензии	Документы, подтверждающие право использования программных продуктов	Режим доступа для обучающихся – инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья
1.	Консультант Плюс	1 год	Контракт № 1067/2021-ЭА	-
2.	ЭБС «Консультант студента»	1 год	Контракт № 152/2022-ЭА	http://www.studmedlib.ru/
3.	ЭМБ «Консультант врача»	1 год	Контракт № 307/2021-ЭА	http://www.rosmedlib.ru/
4.	ЭБС «Айбукс.ru/ibooks.ru»	1 год	Контракт № 388/2022-ЭА	https://ibooks.ru
5.	ЭБС «IPRBooks»	1 год	Контракт № 387/2022-ЭА	http://www.iprbookshop.ru/special
6.	Электронно-библиотечная система «Букап»	1 год	Контракт № 345/2022-ЭА	https://www.books-up.ru/
7.	ЭБС «Издательство Лань»	1 год	Контракт № 311/2022-ЭА	https://e.lanbook.com/
8.	Образовательная платформа ЮРАЙТ	1 год	Контракт № 418/2021-М	https://urait.ru/

10. Материально-техническое обеспечение дисциплины

Учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации: г. Санкт-Петербург, Пискаревский проспект, д. 47, ауд. № 3, ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России;

Специализированная мебель: доска (меловая); стол преподавателя, стол студенческий двухместный, стул студенческий;

Технические средства обучения: мультимедиа-проектор, экран, ноутбук преподавателя, системный блок, монитор.

Специальные технические средства обучения: Roger Pen (Индивидуальный беспроводной передатчик Roger в форме ручки), Roger MyLink (приемник сигнала системы Roger Pen) (для обучающихся с нарушениями слуха); IntelliKeys (проводная клавиатура с русским шрифтом Брайля с матовым покрытием черного цвета), (г. Санкт-Петербург, Пискаревский проспект, д. 47, лит Р (корп.9), ауд. № 18,19, ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России).

Учебные аудитории для проведения занятий семинарского типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации:

- г. Санкт-Петербург, Пискаревский проспект, д. 47, аудитории №1,2,3, ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России;

- г. Санкт-Петербург, Лиговский пр., д.8, литера А. СПб ГБУЗ "Детский городской многопрофильный клинический центр высоких медицинских технологий им. К.А. Раухфуса", эндокринологическое отделение, аудитория №27. (Дополнительное соглашение от 19.09.2022 г. к договору об организации практической подготовки обучающихся от 24.12.2019 г. № 315/2019-ОПП).

- г. Санкт-Петербург, ул. Мытнинская, д.25, литер А, учебная комната. СПб ГБУЗ "ДГП №44" (Договор об организации практической подготовки обучающихся от 03.10.2022 г. № 855/2022-ОПП).

Специализированная мебель: доска (меловая); стол преподавателя, стол студенческий двухместный, стул студенческий;

Технические средства обучения: мультимедиа-проектор, экран, ноутбук преподавателя, системный блок, монитор, весы напольные, ростомер.

Специальные технические средства обучения: Roger Pen (Индивидуальный беспроводной передатчик Roger в форме ручки), Roger MyLink (приемник сигнала системы Roger Pen) (для обучающихся с нарушениями слуха); IntelliKeys (проводная клавиатура с русским шрифтом Брайля с матовым покрытием черного цвета), (г. Санкт-Петербург, Пискаревский проспект, д. 47, лит Р (корп.9), ауд. № 18,19, ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России).

Помещения для самостоятельной работы обучающихся, оснащенные компьютерной техникой, в том числе специализированной, с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспеченные доступом к электронной информационно-образовательной среде Университета: г. Санкт-Петербург, Пискаревский проспект, д. 47, лит АЕ (корп.32), ауд. № 1, лит Р (корп.9), ауд. № 18,19 ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России.

Помещения для хранения и профилактического обслуживания учебного оборудования: г. Санкт-Петербург, Пискаревский проспект, д. 47, ауд. №1, 2, 3 ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России.

Министерство здравоохранения Российской Федерации
**федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Северо-Западный государственный медицинский университет
имени И.И. Мечникова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**
(ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России)

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ

(для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся)

Специальность: 31.08.17 Детская эндокринология
Направленность: Детская эндокринология
Наименование дисциплины: Частные вопросы детской эндокринологии

Санкт-Петербург – 2022

1. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине

Код индикатора достижения компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства
ИД-1 ОПК-4.1	<p>Знает этиологию, патогенез, современные классификации, клиническую симптоматику, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения эндокринных заболеваний: патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, при полиэндокринных нарушениях, при синдроме гипогликемии у детей и подростков</p> <p>Умеет проводить всестороннее клиническое обследование ребенка при подозрении на наличие заболеваний - патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении у детей и подростков, при полиэндокринных нарушениях, при синдроме гипогликемии у детей</p>	контрольные вопросы, тестовые задания, реферат, ситуационные задачи
ИД-2 ОПК-4.2	<p>Знает медицинские показания и противопоказания к использованию методов лабораторной, инструментальной диагностики детей с эндокринными заболеваниями: патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении у детей и подростков, при полиэндокринных нарушениях, при синдроме гипогликемии у детей</p> <p>Умеет планировать объем лабораторного, инструментального исследования пациентов с патологией гипоталамо-гипофизарной системы, нарушением фосфорно-кальциевого обмена, патологией надпочечников, нарушением полового развития, ожирением у детей и подростков, при полиэндокринных нарушениях, при синдроме гипогликемии у детей, обосновывать необходимость направления пациентов к врачам-специалистам</p>	контрольные вопросы, реферат, ситуационные задачи
ИД-1 ОПК-5.1	<p>Знает</p> <ul style="list-style-type: none"> - порядок оказания медицинской помощи детскому населению по профилю "детская эндокринология", современные методы лечения следующих нозологий: патология гипоталамо-гипофизарной системы, нарушение фосфорно-кальциевого обмена, патология надпочечников, нарушение полового развития, ожирение, полиэндокринные нарушения, синдром гипогликемии у детей и подростков - стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи - клинические рекомендации (протоколы лечения) 	контрольные вопросы, тестовые задания, реферат, ситуационные задачи

	<p>по вопросам оказания медицинской помощи детям и подросткам с эндокринными заболеваниями</p> <p>Умеет, основываясь на знании механизма действия лекарственных препаратов, применять лекарственные препараты у пациентов детского возраста в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p>	
ИД-2 ОПК-5.2	<p>Знает основные методы контроля применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, немедикаментозной терапии, принципы и методы хирургического лечения у детей с эндокринными заболеваниями: патология гипоталамо-гипофизарной системы, нарушение фосфорно-кальциевого обмена, патология надпочечников, нарушение полового развития, ожирение, полиэндокринные нарушения, синдром гипогликемии у детей и подростков</p> <p>Умеет оценивать эффективность и безопасность назначения лекарственных препаратов, медицинских изделий, немедикаментозной терапии у детей с эндокринными заболеваниями: патология гипоталамо-гипофизарной системы, нарушение фосфорно-кальциевого обмена, патология надпочечников, нарушение полового развития, ожирение, полиэндокринные нарушения, синдром гипогликемии у детей и подростков</p> <p>Умеет проводить контроль и оценивать эффективность и безопасность медицинской реабилитации пациентов</p>	<p>контрольные вопросы, тестовые задания, реферат, ситуационные задачи</p>
ИД-1 ОПК-7.1	<p>Знает правила проведения экспертизы временной нетрудоспособности, отдельных видов медицинских освидетельствований у пациентов детского возраста с патологией гипоталамо-гипофизарной системы, нарушениями фосфорно-кальциевого обмена, патологией надпочечников, с нарушением полового развития, ожирением, полиэндокринными нарушениями, с синдромом гипогликемии</p> <p>Умеет определять признаки временной нетрудоспособности и признаки стойкого снижения трудоспособности, обусловленного эндокринными заболеваниями: патология гипоталамо-гипофизарной системы, нарушение фосфорно-кальциевого обмена, патология надпочечников, нарушение полового развития, ожирение, полиэндокринные нарушения, синдром гипогликемии у детей и подростков</p>	<p>контрольные вопросы, тестовые задания, ситуационные задачи</p>
ИД-2 ОПК-7.2	<p>Знает медицинские показания для направления пациентов на медико-социальную экспертизу, требования к оформлению медицинской документации при патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, полиэндокринных нарушения, синдроме гипогликемии у детей и подростков</p>	<p>контрольные вопросы, тестовые задания, ситуационные задачи</p>

	Умеет определять наличие медицинских показаний для направления пациентов на прохождение медико-социальной экспертизы	
ИД-1 ОПК-8.1	<p>Знает основы здорового образа жизни, методы его формирования, принципы и особенности проведения оздоровительных мероприятий среди пациентов с эндокринными заболеваниями: патология гипоталамо-гипофизарной системы, нарушение фосфорно-кальциевого обмена, патология надпочечников, нарушение полового развития, ожирение, полиэндокринные нарушения, синдром гипогликемии у детей и подростков</p> <p>Умеет проводить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике эндокринных заболеваний среди пациентов с эндокринными заболеваниями: патология гипоталамо-гипофизарной системы, нарушение фосфорно-кальциевого обмена, патология надпочечников, нарушение полового развития, ожирение, полиэндокринные нарушения, синдром гипогликемии у детей и подростков</p>	контрольные вопросы, тестовые задания, ситуационные задачи
ИД-2 ОПК-8.2	<p>Знает медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики эндокринных заболеваний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи у пациентов детского возраста с патологией гипоталамо-гипофизарной системы, нарушением фосфорно-кальциевого обмена, патологией надпочечников, нарушением полового развития, ожирением, полиэндокринными нарушениями, синдромом гипогликемии у детей и подростков</p> <p>Умеет планировать программы, направленные на формирование здорового образа жизни</p>	тестовые задания, реферат, ситуационные задачи
ИД-1 ПК-3.1	<p>Знает</p> <ul style="list-style-type: none"> - методику получения и оценки информации об анамнезе жизни пациента детского возраста - особенности проведения осмотра с учетом анатомо-физиологических особенностей и данных биологического развития ребенка - особенности сбора и оценки анамнеза болезни пациентов детского возраста - методику оценки состояния и самочувствия ребенка, основываясь на анатомо-физиологических и возрастно-половых особенностях детей - этиологию и патогенез эндокринных заболеваний у детей, клиническую симптоматику болезней и состояний с учетом возраста ребенка и исходного состояния здоровья: при патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, полиэндокринных нарушения, синдроме гипогликемии у детей и подростков 	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы, рефераты

	<p>- международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем</p> <p>Умеет</p> <ul style="list-style-type: none"> - собирать анамнез жизни пациента детского возраста у пациента и его родителей (законных представителей) - осматривать пациентов детского возраста, зная анатомо-физиологические особенности детей - собирать анамнез заболевания - оценивать состояние и самочувствие ребенка - обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию - формулировать диагноз в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем <p>Имеет навык сбора анамнеза жизни и заболевания и проведения осмотра с учетом анатомо-физиологических особенностей и данных биологического развития ребенка</p>	
ИД-2 ПК-3.2	<p>Знает</p> <ul style="list-style-type: none"> - современные методы медикаментозной терапии при патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, полиэндокринных нарушения, синдроме гипогликемии у детей и подростков в соответствии с действующими клиническими рекомендациями, порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи - механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением - действие, безопасность лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм в зависимости от возраста ребенка <p>Умеет</p> <ul style="list-style-type: none"> - составлять план лечения при патологии гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, полиэндокринных нарушения, синдроме гипогликемии у детей и подростков с учетом возраста пациента, диагноза и клинической картины заболевания и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями, порядками оказания медицинской помощи - назначать медикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями, порядками оказания медицинской помощи - разъяснять детям, их родителям (законным представителям) необходимость и правила приема 	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы

	<p>медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии</p> <p>- анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм в зависимости от возраста ребенка</p> <p>Имеет навык составления плана лечения медикаментозной терапии с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни, а также навык проведения бесед с ребенком и его родителями (законными представителями) по разъяснению правил приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии</p>	
ИД-1 ПК-6.1.	Знает клиническую картину состояний при заболеваниях (гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, полиэндокринных нарушениях, синдроме гипогликемии у детей и подростков), требующих оказания неотложной помощи детям	тестовые задания, контрольные вопросы, ситуационные задачи
ИД-2 ПК-6.2.	Знает клинические признаки состояний, представляющих угрозу жизни пациентам, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания) и принципы оказания экстренной медицинской помощи при наличии у пациента заболеваний гипоталамо-гипофизарной системы, нарушении фосфорно-кальциевого обмена, патологии надпочечников, нарушении полового развития, ожирении, полиэндокринных нарушениях, синдроме гипогликемии	тестовые задания, контрольные вопросы, ситуационные задачи
ИД-1 ПК-7.1.	Знает особенности обработки, анализа и сбора статистической информации о состоянии здоровья детского населения для ведения медицинской документации	тестовые задания, контрольные вопросы, ситуационные задачи
	Умеет проводить необходимую статистическую обработку медицинской информации о состоянии здоровья детского населения для ведения медицинской документации	
ИД-2 ПК-7.2.	Знает вопросы взаимодействия с медицинским персоналом в рамках профессиональной деятельности	тестовые задания, контрольные вопросы, ситуационные задачи
	Умеет организовывать взаимодействие с медицинским персоналом в рамках профессиональной деятельности	

2. Примеры оценочных средств и критерии оценивания для проведения текущего контроля

2.1. Примеры входного контроля

1. Какие лабораторные показатели подтверждают диагноз гипопаратиреоза:
 1. Гиперкальциемия
 2. **Гипокальциемия**
 3. повышение активности щелочной фосфатазы
 4. Гипофосфатемия
2. При каком заболевании имеет место гиперкальциемия:
 1. дефицит витамина Д
 2. Ахондроплазия
 3. Гипопаратиреоз
 4. **гиперпаратиреоз**

Критерии оценки, шкала оценивания зачтено/не зачтено

Оценка	Описание
«зачтено»	Демонстрирует полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию выполнены
«не зачтено»	Демонстрирует непонимание проблемы. Многие требования, предъявляемые к заданию не выполнены. Нет ответа

2.2. Примеры тестовых заданий:

ИД-1 ОПК-4.1

Название вопроса: Вопрос № 1

Основными патогенетическими звеньями болезни Иценко-Кушинга являются:

1. **избыточная секреция АКТГ и кортизола**
2. гипоплазия коры надпочечников
3. избыточная продукция альдостерона
4. гипергонадотропный гипогонадизм

Название вопроса: Вопрос № 2

Пациенту с наличием надпочечниковой недостаточности, гипопаратиреоза, кожно-слизистого кандидоза необходимо провести молекулярно-генетическое исследование на выявление мутаций в гене:

1. **AIRE**
2. PROP1
3. ALD
4. CYP11A1

ИД-1 ОПК-5.1

Название вопроса: Вопрос № 3

При проведении малоинвазивных стоматологических процедур длительностью менее 1 часа пациентам детского возраста с хронической недостаточностью надпочечников необходимо:

1. изменений в заместительной терапии не производят
2. **дозу гидрокортизона за 2 часа до процедуры однократно увеличивают в 2 раза**
3. дозу гидрокортизона за 2 часа до процедуры однократно увеличивают на 50%
4. дозу гидрокортизона за 2 часа до процедуры однократно снижают в 2 раза

ИД-2 ОПК-5.2

Название вопроса: Вопрос № 4

При лечении хронической надпочечниковой недостаточности у детей и подростков

назначается:

1. гидрокортизон (кортеф) 10-15 мг/м²/сут в 3 приема
- 2. гидрокортизон (кортеф) 8-10 мг/м²/сут в 3 приема**
3. кортизона ацетат 5-7 мг/м²/сут в 3 приема
4. кортизона ацетат 1-2 мг/м²/сут в 3 приема

ИД-1 ОПК-7.1

Название вопроса: Вопрос № 5

При наличии у ребенка в возрасте до 7 лет первичной надпочечниковой недостаточности, выплата пособия по временной нетрудоспособности за период ухода за ребенком осуществляется:

- 1. не более чем за 90 календарных дней в году по всем случаям ухода за этим ребенком в связи с указанными заболеваниями**
2. не более чем за 30 календарных дней в году по всем случаям ухода за этим ребенком в связи с указанными заболеваниями
3. не более чем за 60 календарных дней в году по всем случаям ухода за этим ребенком в связи с указанными заболеваниями
4. не более чем за 120 календарных дней в году по всем случаям ухода за этим ребенком в связи с указанными заболеваниями

ИД-2 ОПК-7.2

Название вопроса: Вопрос № 6

Инвалидность не устанавливается в случае первичной надпочечниковой недостаточности:

- 1. если у ребенка имеется стабильное течение заболевания на фоне заместительной глюкокортикоидной и минералокортикоидной терапии, отсутствие аддисонических кризов.**
2. в случае, если у больного имеется: наличие аддисонических кризов с частотой от 3-х и более раз в год, верифицированных в условиях стационара.
3. в случае, если у больного имеется: наличие аддисонических кризов с частотой от 5-х и более раз в год, верифицированных в условиях стационара
4. если у ребенка имеется нестабильное течение заболевания на фоне заместительной глюкокортикоидной и минералокортикоидной терапии, отсутствие аддисонических кризов.

ИД-1 ОПК-8.1

Название вопроса: Вопрос № 7

При проведении беседы о необходимости ежедневных физических нагрузок умеренной и высокой интенсивности детям и подросткам с ожирением и избыточной массой тела в возрасте от 6 до 17 лет рекомендована продолжительность комплекса упражнений (лечебной физкультуры):

- 1. в общей сложности не менее 60 минут**
2. в общей сложности не менее 20 минут
3. в общей сложности не менее 30 минут
4. в общей сложности не менее 10 минут

ИД-2 ОПК-8.2

Название вопроса: Вопрос № 8

В случае длительно существующей гипокальциемии у пациентов детского возраста возможно развитие:

- 1. гипоплазии зубной эмали**
2. надпочечниковой недостаточности

3. преждевременного закрытия зон роста
4. избыточным набором веса у новорожденных

ИД-1 ПК-3.1

Название вопроса: Вопрос № 9

Клиническим проявлением 21-гидроксилазной недостаточности у девочки являются:

1. **вирилизация наружных гениталий**
2. задержка роста
3. ожирение
4. гипотрофия

ИД-2 ПК-3.2

Название вопроса: Вопрос № 10

Препаратом выбора для заместительной терапии надпочечниковой недостаточности у детей является:

1. **гидрокортизон**
2. дексаметазон
3. кортизона ацетат
4. преднизолон

ИД-1 ПК-6.1

Название вопроса: Вопрос № 11

Причиной развития острой надпочечниковой недостаточности может быть:

1. **менингококковая инфекция**
2. вирусный гепатит
3. пневмония
4. грипп

ИД-1 ПК-6.1, ИД-2 ПК-6.2.

Название вопроса: Вопрос № 12

В случае развития криза надпочечниковой недостаточности противопоказано применение:

1. 0,9% раствора хлорида натрия
2. **раствора хлорида калия**
3. раствора глюкозы
4. гидрокортизона

ИД-1 ПК-7.1. ИД-2 ПК-7.2.

Название вопроса: Вопрос № 13

В скрининг новорожденных включены:

1. **заболевания, встречающиеся в популяции с относительно высокой частотой и при отсутствии своевременной диагностики и лечения, приводящие к возникновению тяжелых последствий.**
2. Для диагностируемых заболеваний не существует эффективное лечение, доступное для всех выявленных больных.
3. Заболевание встречается крайне редко в популяции
4. Заболевания, программа диагностики которых экономически невыгодна для страны

Критерии оценки, шкала оценивания тестовых заданий

Оценка	Описание
«отлично»	Выполнено в полном объеме – 90%-100%
«хорошо»	Выполнено не в полном объеме – 80%-89%

Оценка	Описание
«удовлетворительно»	Выполнено с отклонением – 70%-79%
«неудовлетворительно»	Выполнено частично – 69% и менее правильных ответов

2.3.. Примеры тем реферата

ИД-1 ОПК-4.1, ИД-2 ОПК-4.2, ИД-2 ПК-6.2.

1. Молекулярно-генетические основы НФП (нарушений формирования пола).

ИД-1 ОПК-5.1, ИД-2 ОПК-5.2

2. Особенности заместительной гормональной терапии пациенток с синдромом Шерешевского-Тернера.

ИД-2 ОПК-8.2, ИД-1 ПК-3.1

3. Ожирение у подростков. Лечение, профилактика.

Критерии оценки, шкала оценивания реферата

Оценка	Описание
«отлично»	Выполнены все требования к написанию реферата: обозначена проблема и обоснована ее актуальность, сделан краткий анализ различных точек зрения на рассматриваемую проблему и логично изложена собственная позиция, сформулированы выводы, тема раскрыта полностью, выдержан объем, соблюдены требования к внешнему оформлению
«хорошо»	Основные требования к реферату выполнены, но при этом допущены недочеты; в частности, имеются неточности в изложении материала; отсутствует логическая последовательность в суждениях; не выдержан объем реферата; имеются упущения в оформлении
«удовлетворительно»	Имеются существенные отступления от требований к реферированию; в частности: тема освещена лишь частично; допущены фактические ошибки в содержании реферата
«неудовлетворительно»	Тема реферата не раскрыта, выявлено существенное непонимание проблемы или же реферат не представлен вовсе

2.4. Примеры контрольных вопросов

ИД-1 ОПК-4.1 ИД-2 ОПК-4.2

1. Недостаточность гормона роста. Этиология и патогенез. Диагностика дефицита гормона роста

ИД-1 ОПК-5.1 ИД-2 ОПК-5.2

2. Лечение преждевременного полового развития

ИД-1 ОПК-7.1, ИД-2 ОПК-7.2

4. Особенности оформления листка временной нетрудоспособности родителей (законных представителей) пациентов детского возраста с эндокринными заболеваниями

ИД-1 ОПК-8.1

5. Ожирение у детей и подростков. Лечение, профилактика.

ИД-1 ПК-3.1, ИД-2 ПК-3.2

6. Несахарный диабет. Регуляция водно-солевого обмена. Центральный несахарный диабет. Причины полиурии у детей. Лечение несахарного диабета центрального генеза.

ИД-1 ПК-6.1, ИД-2 ПК-6.2.

7. Острая надпочечниковая недостаточность. Этиология. Патогенез. Клиника. Неотложная терапия.

ИД-1 ПК-7.1, ИД-2 ПК-7.2.

8. Ожирение у детей и подростков. Дифференциальный диагноз

Критерии оценки, шкала оценивания по контрольным вопросам

Оценка	Описание
«отлично»	Знает весь учебный материал, отлично понимает и прочно усвоил его. На вопросы (в пределах программы) дает правильные, сознательные и уверенные ответы. В устных ответах пользуется литературно правильным языком и не допускает ошибок
«хорошо»	Знает весь требуемый учебный материал, хорошо понимает и прочно усвоил его. На вопросы (в пределах программы) отвечает без затруднений. В устных ответах пользуется литературным языком и не делает грубых ошибок
«удовлетворительно»	Знает основной учебный материал. На вопросы (в пределах программы) отвечает с затруднением. В устных ответах допускает ошибки при изложении материала и в построении речи
«неудовлетворительно»	Не знает большей части учебного материала, отвечает, как правило, лишь на наводящие вопросы преподавателя, неуверенно. В устных ответах допускает частые и грубые ошибки

4.2. Примеры ситуационных задач:

ИД-1 ОПК-4.1, ИД-2 ОПК-4.2, ИД-1 ОПК-5.1, ИД-2 ОПК-5.2, ИД-1 ПК-3.1, ИД-2 ПК-3.2

Ситуационная задача №1

Ребенок А., 10 лет 3 месяца, родители предъявляют жалобу на задержку роста. Из анамнеза заболевания известно, что впервые на отставание в росте обратили в 4-х летнем возрасте. Скорость роста не превышает 2-3 см/год.

Наследственность: рост матери 172 см, отца - 176 см.

Объективно: состояние удовлетворительное. Рост 120,5 см, вес 48 см. Правильного телосложения. Кожный покров сухой, обычной окраски. Тургор мягких тканей снижен. Костно-суставной аппарат без деформаций. Периферические лимфоузлы не увеличены. Над легкими везикулярное дыхание. ЧД 20 в минуту. Границы сердца не расширены. Пульс удовлетворительных свойств. Тоны сердца ясные ритмичные. ЧСС 69 в минуту. АД 110/62 мм рт.ст. Живот мягкий безболезненный. Стул и мочеиспускание не нарушены. Вторичные половые признаки отсутствуют.

R-графия кистей и лучезапястных суставов: костный возраст 6 лет.

Компьютерная томография головного мозга: гипофиз нормальных размеров.

Гормональный профиль: ТТГ 0,01 мМЕ/мл (норма 0,3-3,5), свободный Т4 7,2 пмоль/л (норма 10-25), ЛГ 0,2 мМЕ/мл (норма 2,0-7,0), ФСГ 0,4 мМЕ/мл (норма 2,0-9,2).

Уровень СТГ: базальный 1,2 нг/мл, на фоне стимуляционной пробы с клофелином: максимальный выброс 2,2 нг/мл (норма: более 10 нг/мл).

Тест толерантности к глюкозе: 3,1-3,5-3,2 ммоль/л.

Задание:

1. Укажите ведущий синдром исходя из симптомокомплекса.
2. Оцените результаты проведенного обследования, какие обследования необходимо уточнить/назначить, проведите оценку антропометрических показателей
3. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
4. Укажите основные этиологические факторы и патогенетические механизмы.
5. Определите тактику дальнейшего ведения.
6. Назначьте лечение в соответствии с клиническими рекомендациями.
7. Укажите возможные исходы и осложнения данного заболевания.

ИД-1 ОПК-4.1, ИД-2 ОПК-4.2, ИД-1 ОПК-5.1, ИД-2 ОПК-5.2, ИД-1 ПК-3.1, ИД-2 ПК-3.2, ИД-1 ПК-6.1, ИД-2 ПК-6.2.

Ситуационная задача №2

Пациентка Е., 4 года 6 мес. В течение последнего года отмечается увеличение грудных желез, кровянистые выделения из половых органов.

Девочка от 1-й беременности, протекавшей без особенностей, преждевременных родов на 37 неделе. При рождении масса 2800 г, рост 46 см. Раннее развитие без особенностей.

Объективно: рост 118 см, вес 20 кг. Молочные железы и ареолы выступают в виде конуса, без границы между ними, появляется окрашивание ареолы (MaII). Рост пигментированных длинных волос, распространяющихся на область лобка (РП).

Биохимический анализ крови: глюкоза 3,5 ммоль/л, натрий 141,0 ммоль/л, калий 5,3 ммоль/л, холестерин 4,0 ммоль/л.

Гормональное исследование: ЛГ 6,79 мМЕ/мл, ФСГ 4,71 мМЕ/мл, эстрадиол — 60,1 пг/мл (6,0-27,0), пролактин — 281,2 мкМЕ/мл, тестостерон общий - 0 нг/мл, андростендион — 0,518 нг/мл (0,02-0,86), ДГЭА-С — 7,71 мкг/дл (0,47-19,4).

Рентгенография кистей и лучезапястных суставов: костный возраст соответствует 7 годам. МРТ головного мозга: гипоталамическая гамартрома.

Задание:

1. Укажите ведущий синдром исходя из симптомокомплекса.
2. Оцените результаты проведенного обследования, какие обследования необходимо уточнить/назначить, проведите оценку антропометрических показателей.
3. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
4. Укажите основные этиологические факторы и патогенетические механизмы.
5. Определите тактику дальнейшего ведения.
6. Назначьте лечение в соответствии со стандартами и клиническими рекомендациями.
7. Укажите возможные исходы и осложнения данного заболевания.

ИД-1 ОПК-4.1, ИД-2 ОПК-4.2, ИД-1 ОПК-5.1, ИД-2 ОПК-5.2, ИД-1 ОПК-7.1, ИД-2 ОПК-7.2, ИД-1 ОПК-8.1, ИД-2 ОПК-8.2, ИД-1 ПК-3.1, ИД-2 ПК-3.2, ИД-1 ПК-4.1, ИД-2 ПК-4.2, ИД-1 ПК-7.1, ИД-2 ПК-7.2

Ситуационная задача №3

Девочка К., 23 дня, от 2-й беременности (1-я мальчик 4 лет, здоров), настоящая беременность протекала без особенностей. Роды срочные, самостоятельные. При рождении масса 3000 г, рост 51 см. В роддоме было выявлено неправильное строение наружных гениталий (гипертрофия клитора и больших половых губ), гиперпигментация наружных гениталий. С 3-й недели жизни состояние ребенка ухудшилось: кожные покровы бледные с сероватым оттенком, мраморность, тургор

тканей снижен, мышечная гипотония, гипорефлексия. Большой родничок западает. Сосет вяло, появилась рвота фонтаном. Дыхание поверхностное, ослабленное. Тоны сердца приглушены. Живот при пальпации мягкий, печень +2 см. Стул жидкий, обычной окраски. Вирилизация наружных гениталий III степени по Прадеру: сформирована головка клитора, уrogenитальный синус. Гиперпигментация кожи в области наружных гениталий. Наследственный анамнез: у двоюродной бабушки по линии матери бесплодие, синдром поликистозных яичников, ожирение, СД 2 типа.

Общий анализ крови: НЬ 115 г/л, эритроциты $5,0 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $9,5 \times 10^9/л$, п/ядерные 2%, с/ядерные 38%, эозинофилы 2%, лимфоциты 50%, моноциты 8%.

Биохимический анализ крови: общий белок 55 г/л, холестерин 4,7 ммоль/л, глюкоза 4,4 ммоль/л, натрий 122,0 ммоль/л, калий 7,5 ммоль/л.

Кортизол: 45 нмоль/л (норма 180-600 нмоль/л), 17-оксипрогестерон 165 нмоль/л.

Кариотип: 46 XX.

Задание:

1. Оцените результаты проведенного обследования.
2. Укажите ведущий синдром исходя из основных симптомов. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
3. Укажите основные этиологические факторы и патогенетические механизмы.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите тактику ведения, в том числе маршрутизацию пациента.
6. Назначьте необходимую терапию
7. Укажите возможные исходы и осложнения данного заболевания.

Критерии оценки, шкала оценивания ситуационных задач

Оценка	Описание
«отлично»	Объяснение хода решения ситуационной задачи подробное, последовательное, грамотное, с теоретическими обоснованиями, с необходимым схематическими изображениями и наглядными демонстрациями, с правильным и свободным владением терминологией; ответы на дополнительные вопросы верные, четкие
«хорошо»	Объяснение хода решения ситуационной задачи подробное, но недостаточно логичное, с единичными ошибками в деталях, некоторыми затруднениями в теоретическом обосновании, схематических изображениях и наглядных демонстрациях, ответы на дополнительные вопросы верные, но недостаточно четкие
«удовлетворительно»	Объяснение хода решения ситуационной задачи недостаточно полное, непоследовательное, с ошибками, слабым теоретическим обоснованием, со значительными затруднениями и ошибками в схематических изображениях и наглядных демонстрациях, ответы на дополнительные вопросы недостаточно четкие, с ошибками в деталях
«неудовлетворительно»	Объяснение хода решения ситуационной задачи дано неполное, непоследовательное, с грубыми ошибками, без теоретического обоснования, без умения схематических изображений и наглядных демонстраций или с большим количеством ошибок, ответы на дополнительные вопросы неправильные или отсутствуют

3. Процедура проведения текущего контроля

Текущий контроль успеваемости по дисциплине проводится в форме: тестирования, собеседования по контрольным вопросам, решения ситуационных задач, написание рефератов.

4. Примеры оценочных средств и критерии оценивания для проведения промежуточной аттестации

4.1. Примерный перечень контрольных вопросов для подготовки к экзамену:

ИД-1 ОПК-4.1, ИД-2 ОПК-4.2, ИД-1 ОПК-5.1, ИД-2 ОПК-5.2, ИД-1 ПК-3.1, ИД-2 ПК-3.2, ИД-1 ПК-5.1, ИД-1 ПК-7.1, ИД-2 ПК-7.2.

1. Болезнь Иценко-Кушинга у детей и подростков. Эпидемиология. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. ИД-1 ПК-7.1., ИД-1 ОПК-8.1, ИД-1 ПК-7.1, ИД-2 ПК-7.2.

2. Хроническая надпочечниковая недостаточность. Распространенность у детей и подростков. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение. ИД-1 ОПК-4.1

3. Регуляция синтеза и секреции гормона роста. Генетические и гормональные механизмы. ИД-1 ОПК-7.1, ИД-2 ОПК-7.2, ИД-1 ПК-3.1, ИД-2 ПК-3.2, ИД-1 ПК-6.1, ИД-2 ПК-6.2

4. Врожденная дисфункция коры надпочечников. Показания к направлению на медико-социальную экспертизу.

ИД-1 ОПК-5.1, ИД-2 ОПК-5.2

5. Общие принципы гормональной заместительной терапии при гипогонадизме.

Критерии оценки, шкала оценивания по контрольным вопросам

Оценка	Описание
«отлично»	Знает весь учебный материал, отлично понимает и прочно усвоил его. На вопросы (в пределах программы) дает правильные, сознательные и уверенные ответы. В устных ответах пользуется литературно правильным языком и не допускает ошибок
«хорошо»	Знает весь требуемый учебный материал, хорошо понимает и прочно усвоил его. На вопросы (в пределах программы) отвечает без затруднений. В устных ответах пользуется литературным языком и не делает грубых ошибок
«удовлетворительно»	Знает основной учебный материал. На вопросы (в пределах программы) отвечает с затруднением. В устных ответах допускает ошибки при изложении материала и в построении речи
«неудовлетворительно»	Не знает большей части учебного материала, отвечает, как правило, лишь на наводящие вопросы преподавателя, неуверенно. В устных ответах допускает частые и грубые ошибки

4.2. Примеры ситуационных задач:

ИД-1 ОПК-4.1, ИД-2 ОПК-4.2, ИД-1 ОПК-5.1, ИД-2 ОПК-5.2, ИД-1 ПК-3.1, ИД-2 ПК-3.2

Ситуационная задача №1

Пациентка К., 4г 3 мес, поступает с жалобами на избыточную массу тела, эмоциональную лабильность. Из анамнеза заболевания известно, что около 7 месяцев назад впервые матерью обращено внимание на изменение внешности у ребенка (общая прибавка в весе, изменение овала лица, покраснение щек, появление избыточного роста волос (спина, лоб, предплечья, голени). Отмечен повышенный аппетит. За последние 12 месяцев выросла на 3 см. Употребление каких-либо лекарственных средств до госпитализации отрицает.

Данные обследования по месту жительства:

Гемограмма: эритроциты $5,48 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 154 г/л; лейкоциты $10,2 \times 10^9/л$, нейтрофилы п/я 5%, с/я 51%, лимфоциты 26%, моноциты 7%, СОЭ 6 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок 81 г/л, билирубин 7,3 мкмоль/л, АЛТ 67 ЕД/л, калий 5,3 ммоль/л, натрий 136 ммоль/л, глюкоза 4,1 ммоль/л, холестерин 5,94 ммоль/л, триглицериды 1,21 ммоль/л.

Общий анализ мочи: удельный вес 1010, реакция кислая, белок отр., лейкоциты 0-1 поле зрения.

УЗИ щитовидной железы: общий объем 5,3 см³, структура однородная, экзогенность средняя. УЗИ почек, мочевого пузыря: без патологии.

УЗИ надпочечников: у верхнего полюса левой почки гипозоногенное округлое образование 17 мм. Кровоток смешанный.

При ЭКГ: внутрипредсердная миграция водителя ритма с ЧСС 58-84. Нормальное положение ЭОС.

Объективно: Состояние по заболеванию средней степени тяжести, самочувствие не нарушено. Рост 96 см, вес 26,5 кг. Гиперстенического телосложения. Подкожно-жировая клетчатка в целом распределена равномерно, но также отмечается избыточное отложение подкожного жира на животе, в области грудных желез, лунообразное лицо. Избыточное отложение жира в области 6-7 шейных позвонков. Кожные покровы: на коже шеи отмечается гиперпигментация (acanthosis nigricans), на остальных участках кожа равномерной, обычной окраски. Расширена сосудистая капиллярная сеть на лице (в области щек, подбородка, на верхней 3 спины). Ярко-розовые стрии на животе. Избыточное оволосение на лице (боковые поверхности лица, лоб), на спине (по ходу позвоночного столба, на пояснице). Видимые слизистые чистые. Лицо отечно (верхние веки, щеки). В зеве без катаральных изменений, язык чистый, влажный, с элементами «географического». Щитовидная железа увеличена, при пальпации мягкоэластичной консистенции, с гладкой поверхностью. Тоны сердца ясные, ритмичные, соотношение тонов не нарушено, ЧСС = 92 в минуту, аритм. АД = 115/89 мм рт ст; 110/80 мм рт ст. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится во все отделы, хрипов нет, ЧД = 20 в минуту. Перкуторно ясный легочный звук. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги. Стул оформленный, регулярный. Мочеиспускание свободное. Половые органы развиты по женскому типу. выраженная гиперемия вульвы, бело-желтые крошковатые выделения в области вульвы. Оволосение на больших половых губах. Половое развитие по Tanner: AI PII Ma IMe (-).

Задание:

1. Оцените результаты проведенного обследования, какие обследования необходимо уточнить/назначить.
2. Укажите ведущий синдром исходя из симптомокомплекса, сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
3. Укажите основные этиологические факторы и патогенетические механизмы.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите тактику дальнейшего ведения.
6. Назначьте лечение в соответствии со стандартами и клиническими рекомендациями.
7. Укажите возможные исходы и осложнения данного заболевания.

ИД-1 ОПК-4.1, ИД-2 ОПК-4.2, ИД-1 ОПК-5.1, ИД-2 ОПК-5.2, ИД-1 ПК-3.1, ИД-2 ПК-3.2, ИД-1 ПК-6.1, ИД-2 ПК-6.2.

Ситуационная задача №2

Больной С., 14 лет, поступает с жалобами на слабость, быструю утомляемость, головокружения. Из анамнеза заболевания известно, что в течение последних 4 месяцев стал отмечать общую слабость, быструю утомляемость, полуобморочные состояния после физических нагрузок (бег на 1,5-2 км), периодическую одышку; в динамике отмечено усиление смуглости кожи, появление пристрастия к соленой пище.

Наблюдается гастроэнтерологом с диагнозом: Хронический гастродуоденит.

Объективно: состояние средней тяжести. Кожные покровы чистые, диффузная гиперпигментация, более выраженная в области естественных складок. Пониженного питания. Перкуторно ясный легочный звук, аускультативно дыхание везикулярное. Область сердца не изменена. Пульс слабого наполнения. Границы сердечной тупости не расширены. Тоны сердца глухие. ЧСС 104 в 1 мин. АД лежа 79/55 мм рт.ст., стоя 70/50 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Половые органы сформированы правильно по мужскому типу, половая формула по Tanner: АП РШ, testis in scrotum V=8 ml.

Гемограмма: эритроциты $4,1 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 124 г/л; лейкоциты $5,4 \times 10^9/л$, эозинофилы 4%, нейтрофилы 38%, лимфоциты 50%, моноциты 8%, СОЭ 8 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок 68 г/л, билирубин 12,5 мкмоль/л, АЛТ 16 ЕД/л, калий 6,2 ммоль/л, натрий 124 ммоль/л.

Общий анализ мочи: удельный вес 1016, реакция кислая, белок отр., лейкоциты 2-4-2 в поле зрения. ЭхоКГ: полости сердца не расширены, сократительная способность миокарда снижена.

Задание:

1. Оцените результаты проведенного обследования, какие обследования необходимо уточнить/назначить.
2. Укажите ведущий синдром исходя из симптомокомплекса, сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
3. Укажите основные этиологические факторы и патогенетические механизмы.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите тактику дальнейшего ведения.
6. Назначьте лечение в соответствии со стандартами и клиническими рекомендациями.
7. Укажите возможные исходы и осложнения данного заболевания.

ИД-1 ОПК-4.1, ИД-2 ОПК-4.2, ИД-1 ОПК-5.1, ИД-2 ОПК-5.2, ИД-1 ОПК-7.1, ИД-2 ОПК-7.2, ИД-1 ОПК-8.1, ИД-2 ОПК-8.2, ИД-1 ПК-3.1, ИД-2 ПК-3.2, ИД-1 ПК-4.1, ИД-2 ПК-4.2, ИД-1 ПК-7.1, ИД-2 ПК-7.2

Ситуационная задача №3

Пациент И. 16 лет. жалобы при поступлении на задержку полового развития.

Из анамнеза заболевания известно, что пациент профилактически осмотрен урологом, выявлена микроорхидия, после чего направлен на обследование.

Гормональное обследование по месту жительства: ФСГ 60,78 мЕд/мл (0,49-9,98), ЛГ 25,71 мЕд/мл (0,78-4,93), тестостерон 11,58 нмоль/л (1,25-21,92), Т4св 10,8 пмоль/л (9-19,3), АТ к ТПО 0,33 ед/мл, ТТГ 2,69 мкМЕ/мл.

Биохимический анализ крови: глюкоза крови 4,3 ммоль/л, билирубин 11,2 мкмоль/л, кальций 1,9 ммоль/л, фосфор 2,09 ммоль/л.

УЗИ щитовидной железы изменение эхогенности, неоднородность, V общ 4,87 мл3.

Костный возраст соответствует паспортному, зоны роста закрыты.

кариотип: 47 ХХУ, X-половой хроматин положительный 10%.

Наследственность: по эндокринологической патологии не отягощена. Рост матери 168 см, отца- 180 см. Объективно: Состояние по основному заболеванию средней степени тяжести. Самочувствие не нарушено. Рост 179 см, масса тела 62 кг. Кожный покров, видимые слизистые чистые. Отмечается евнухоидное телосложение. Катаральных явлений нет, сыпи нет. Дыхание в легких везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 78 в мин. А/Д 120/80 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Половое развитие по Tanner: А III, Р IV, test. in scrot. V D=S 3,0 ml. Физиологические отправления в норме.

1. Оцените результаты проведенного обследования, проведите оценку антропометрических показателей
2. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
3. Укажите основные этиологические факторы и патогенетические механизмы.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите тактику дальнейшего ведения.
6. Назначьте лечение в соответствии со стандартами и клиническими рекомендациями.
7. Укажите возможные исходы и осложнения данного заболевания.

Критерии оценки, шкала оценивания ситуационных задач

Оценка	Описание
«отлично»	Объяснение хода решения ситуационной задачи подробное, последовательное, грамотное, с теоретическими обоснованиями, с необходимым схематическими изображениями и наглядными демонстрациями, с правильным и свободным владением терминологией; ответы на дополнительные вопросы верные, четкие
«хорошо»	Объяснение хода решения ситуационной задачи подробное, но недостаточно логичное, с единичными ошибками в деталях, некоторыми затруднениями в теоретическом обосновании, схематических изображениях и наглядных демонстрациях, ответы на дополнительные вопросы верные, но недостаточно четкие
«удовлетворительно»	Объяснение хода решения ситуационной задачи недостаточно полное, непоследовательное, с ошибками, слабым теоретическим обоснованием, со значительными затруднениями и ошибками в схематических изображениях и наглядных демонстрациях, ответы на дополнительные вопросы недостаточно четкие, с ошибками в деталях
«неудовлетворительно»	Объяснение хода решения ситуационной задачи дано неполное, непоследовательное, с грубыми ошибками, без теоретического обоснования, без умения схематических изображений и наглядных демонстраций или с большим количеством ошибок, ответы на дополнительные вопросы неправильные или отсутствуют

Критерии оценки, шкала итогового оценивания (экзамен)

Оценка	Описание
«отлично»	Обучающийся правильно ответил на теоретический(ие) вопрос(ы). Показал отличные знания в рамках учебного материала. Правильно выполнил практическое(ие) задание(ия). Показал отличные умения и владения навыками применения полученных знаний и умений

Оценка	Описание
	при решении задач в рамках учебного материала. Ответил на все дополнительные вопросы
«хорошо»	Обучающийся с небольшими неточностями ответил на теоретический(ие) вопрос(ы). Показал хорошие знания в рамках учебного материала. С небольшими неточностями выполнил практическое(ие) задание(ия). Показал хорошие умения и владения навыками применения полученных знаний и умений при решении задач в рамках учебного материала. Ответил на большинство дополнительных вопросов
«удовлетворительно»	Обучающийся с существенными неточностями ответил на теоретический(ие) вопрос(ы). Показал удовлетворительные знания в рамках учебного материала. С существенными неточностями выполнил практическое(ие) задание(ия). Показал удовлетворительные умения и владения навыками применения полученных знаний и умений при решении задач в рамках учебного материала. Допустил много неточностей при ответе на дополнительные вопросы
«неудовлетворительно»	Обучающийся при ответе на теоретический(ие) вопрос(ы) и при выполнении практического(их) задания(ий) продемонстрировал недостаточный уровень знаний и умений при решении задач в рамках учебного материала. При ответах на дополнительные вопросы было допущено множество неправильных ответов

5. Процедура проведения промежуточной аттестации

Промежуточная аттестация по дисциплине проводится в форме экзамена. Экзамен включает в себя: Собеседование по контрольным вопросам, решения ситуационных задач.