



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

«Орфанные болезни эндокринной системы (адаптационная)»

Специальность: 31.08.17 Детская эндокринология

Направленность: Детская эндокринология

Рабочая программа дисциплины «Орфанные болезни эндокринной системы (адаптационная)» 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. акад. 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 СПб ГПМУ Минздрава РФ, 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. /

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	5
5. Содержание дисциплины, структурированное по разделам (темам) с указанием количества академических часов и видов учебных занятий.....	6
6. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины	10
7. Оценочные материалы	12
8. Перечень учебной литературы и ресурсов сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины	13
9. Перечень информационных технологий, используемых для освоения дисциплины, включая перечень программного обеспечения, профессиональных баз данных и информационных справочных систем.....	13
10. Материально-техническое обеспечение дисциплины	15
Приложение А.....	17

1. Цель освоения дисциплины

Целью освоения дисциплины «Орфанные болезни эндокринной системы (адаптационная)» является - подготовить обучающегося к профессиональной деятельности врача-детского эндокринолога, ориентированного в вопросах обследования, диагностики и лечения орфанных болезней эндокринной системы у детей и подростков.

2. Место дисциплины в структуре образовательной программы

Дисциплина «Орфанные болезни эндокринной системы (адаптационная)» относится к части, формируемой участниками образовательных отношений, Блока 1 «Дисциплины (модули)» основной профессиональной образовательной программы по специальности 31.08.17 Детская эндокринология, направленность: Детская эндокринология. Дисциплина является элективной.

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

Код и наименование компетенции	Код и наименование индикатора достижения компетенции
ПК-3. Готов к обследованию детей для оценки состояния их здоровья, установления диагноза и назначению соответствующего лечения с контролем его эффективности	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»

Код индикатора достижения компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства
ИД-1 ПК-3.1	Знает - методику сбора анамнеза жизни пациента детского возраста с орфанными заболеваниями эндокринной системы - особенности проведения осмотра с учетом анатомо-физиологических особенностей и данных биологического развития ребенка - методику сбора и оценки анамнеза болезни - методику оценки состояния и самочувствия ребенка - Международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы, реферат
	Умеет	

	<ul style="list-style-type: none"> - собирать информацию у пациента и его (её) родителей (законных представителей) об особенностях развития пациента - осматривать пациента детского возраста с учетом анатомо-физиологических особенностей и данных биологического развития - узнавать информацию о жалобах, течении орфанного заболевания эндокринной системы - формулировать диагноз в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем 	
ИД-2 ПК-3.2	<p>Знает</p> <ul style="list-style-type: none"> - современные методы медикаментозной терапии орфанных заболеваний эндокринной системы у детей 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 пациента <p>Умеет</p> <ul style="list-style-type: none"> - составлять план лечения и назначать терапию орфанных болезней эндокринной системы у детей с учетом возраста, диагноза и клинической картины заболевания и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями, порядками оказания медицинской помощи - анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм в зависимости от возраста пациента 	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы, рефераты

4. Объем дисциплины и виды учебной работы

Вид учебной работы	Трудоемкость	Семестры
		3
Контактная работа обучающихся с преподавателем	110	110
Аудиторная работа:	108	108
Лекции (Л)	4	4
Практические занятия (ПЗ)	104	104
Самостоятельная работа:	106	106
в период теоретического обучения	102	102
подготовка к сдаче зачета	4	4
Промежуточная аттестация: зачет, в том числе сдача и групповые консультации	2	2
Общая трудоемкость: академических часов	216	216
зачетных единиц	6	6

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.	Врожденный гиперинсулинизм	Врожденный гиперинсулинизм. Этиология. Патогенез. Особенности клиники. Дифференциальный диагноз гипогликемии. Диагностика и лечение	ПК-3
2.	Нарушения роста	- Акромегалия и гипофизарный гигантизм. Соматотропинома, аденомы гипофиза (в т.ч. в составе наследственных синдромов). Гиперсекреция гормона роста. Этиология. Патогенез. Особенности клиники. Диагностика и лечение. - Синдром Ларона	ПК-3
3	Гиперпролактинемия	Пролактинома. Макро- и микропролактинома у детей. Особенности клиники. Диагностика и лечение	ПК-3
4	Нарушения полового развития	- Преждевременная половая зрелость центрального происхождения. Гонадотропинзависимое преждевременное половое развитие – гиперпродукция ЛГ и ФСГ - преждевременное половое развитие с генетическим нарушением синтеза и рецепции - Врожденные адреногенитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов. Адреногенитальный синдром. Особенности клиники. Диагностика и лечение. - Гипопитуитаризм. Гипогонадотропный гипогонадизм. - мужской псевдогермафродитизм с андрогенной резистентностью - Нарушение периферической гормональной рецепции. Синдром Рейфенштейна. Тестикулярная феминизация. Синдром Свайера	ПК-3

5	Нарушения обмена фосфора	- Витамин Д-резистентный рахит. Гипофосфатемический рахит. Семейная гипофосатемия. Гипофосфатазия. - Витамин Д-зависимый рахит	ПК-3
6	Кортикотропинома	Кортикотропинома. Особенности клиники. Диагностика и лечение	ПК-3

5.2. Тематический план лекций

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Тематика лекций	Трудоемкость (академических часов)
2.	Молекулярно-генетические основы редких форм низкорослости	Л.1 Молекулярно-генетические основы редких форм низкорослости	2
3.	Гиперпролактинемия	Л.2 Гиперпролактинемия. Пролактинома. Макро- и микропролактинома у детей. Особенности клиники. Диагностика и лечение	2
ИТОГО:			4

5.3. Тематический план практических занятий

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Тематика практических занятий	Формы текущего контроля	Трудоемкость (академических часов)
1	Врожденный гиперинсулинизм	ПЗ.1. - Врожденный гиперинсулинизм. Этиология. Патогенез. Особенности клиники. Дифференциальный диагноз гипогликемии. Диагностика и лечение.	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы	12
2	Нарушения роста	ПЗ.2 - Акромегалия и гипофизарный гигантизм. Соматотропинома, аденомы гипофиза (в т.ч. в составе наследственных синдромов). Гиперсекреция гормона роста. Этиология. Патогенез. Особенности клиники. Диагностика и лечение.	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы	12
2	Нарушения роста	ПЗ.3 - Синдром Ларона	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы	4

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Тематика практических занятий	Формы текущего контроля	Трудоемкость (академических часов)
3	Гиперпролактинемия	ПЗ.4. - Пролактинома. Макро- и микропролактинома у детей. Особенности клиники. Диагностика и лечение.	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы	14
4	Нарушения полового развития	ПЗ.5. - Преждевременная половая зрелость центрального происхождения. Гонадотропинзависимое преждевременное половое развитие – гиперпродукция ЛГ и ФСГ - преждевременное половое развитие с генетическим периферическим нарушением синтеза и рецепции	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы	14
4	Нарушения полового развития	ПЗ.6 - Врожденные адреногенитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов. Адреногенитальный синдром. Особенности клиники. Диагностика и лечение.	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы	12
4	Нарушения полового развития	ПЗ.7 - Гипопитуитаризм. Гипогонадотропный гипогонадизм.	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы	8
4	Нарушения полового развития	ПЗ.8 - Мужской псевдогермафродитизм с андрогенной резистентностью - Нарушение периферической гормональной рецепции. Синдром Рейфенштейна. Тестикулярная феминизация. Синдром Свайера	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы	8

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Тематика практических занятий	Формы текущего контроля	Трудоемкость (академических часов)
5	Нарушения обмена фосфора	ПЗ.9. - Витамин Д-резистентный рахит. Гипофосфатемический рахит. Семейная гипофосатемия. Гипофосфатазия. - Витамин Д-зависимый рахит	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы	10
6	Кортикотропинома	ПЗ.10. - Кортикотропинома. Особенности клиники. Диагностика и лечение.	тестовые задания, контрольные вопросы	10
ИТОГО:				104

5.4. Самостоятельная работа:

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Виды самостоятельной работы	Формы текущего контроля	Трудоемкость (академических часов)
1	Врожденный гиперинсулинизм	Работа с учебной литературой	собеседование, тестирование	20
2	Нарушения роста	Работа с лекционным материалом Работа с учебной литературой Подготовка рефератов	собеседование, тестирование, написание реферата	22
3	Гиперпролактинемия	Работа с лекционным материалом Работа с учебной литературой Подготовка рефератов	собеседование, тестирование, написание реферата	16
4	Нарушения полового развития	Работа с учебной литературой	собеседование, тестирование	20
5	Нарушения обмена фосфора	Работа с учебной литературой	собеседование, тестирование	6
6	Кортикотропинома	Работа с учебной литературой	собеседование, тестирование	16
Подготовка к сдаче зачета				4
ИТОГО:				104

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. Синдром Ларона. Дифференциальный диагноз.
2. Соматотропинома. Возможности терапии.
3. Андреногенитальный синдром. Особенности диагностики и клиники.

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. 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>
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. 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-meditsinskoj-pomoshchi/deti%202015\(1\).pdf](https://minzdrav.gov-murman.ru/documents/poryadki-okazaniya-meditsinskoj-pomoshchi/deti%202015(1).pdf)
4. 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>
5. Дедов, И. И. Детская эндокринология. Атлас / под ред. И. И. Дедова, В. А. Петерковой. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 248 с. – ISBN 978-5-9704-5936-2. – Электронное издание. <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970459362.html>
6. Дедов, И. И. Персонализированная эндокринология в клинических примерах / Дедова И. И. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 440 с. – ISBN 978-5-9704-4617-1. – Текст: электронный <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970446171.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
Научная электронная библиотека eLIBRARY.RU	https://elibrary.ru/project_orgs.asp
Научно-практические журналы по эндокринологии	https://www.endocrincentr.ru/specialists/science/klinicheskie-rekomendacii-i-nauchno-prakticheskie-zhurnaly/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	Синдром поликистозных яичников	размещение учебных материалов в ЭИОС ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России, https://sdo.szgmu.ru/course/index.php?categoryid=124
2	Синдромальные формы ожирения и нарушение полового развития	
3	Синдром гинекомастии у мальчиков	
4	Гипогонадизм	
5	Нарушение менструального цикла у девочек подросткового возраста	

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 обучающихся: г. Санкт-Петербург, Пискаревский проспект, д. 47, ауд. № 1, 2 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, 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 обучающихся:

- 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).

- г. Санкт-Петербург, Пискаревский проспект, д. 47, ауд. № 1, 2 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, муляж щитовидной железы, таблицы учебные, весы напольные, тонометр, фонендоскоп.

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, 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: Орфанные болезни эндокринной системы
(адаптационная)

1. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине

Код индикатора достижения компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства
ИД-1 ПК-3.1	<p>Знает</p> <ul style="list-style-type: none"> - методику сбора анамнеза жизни пациента детского возраста с орфанными заболеваниями эндокринной системы - особенности проведения осмотра с учетом анатомо-физиологических особенностей и данных биологического развития ребенка - методику сбора и оценки анамнеза болезни - методику оценки состояния и самочувствия ребенка - Международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем <p>Умеет</p> <ul style="list-style-type: none"> - собирать информацию у пациента и его (её) родителей (законных представителей) об особенностях развития пациента - осматривать пациента детского возраста с учетом анатомо-физиологических особенностей и данных биологического развития - узнавать информацию о жалобах, течении орфанного заболевания эндокринной системы - формулировать диагноз в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем 	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 орфанных заболеваний эндокринной системы у детей 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 пациента <p>Умеет</p> <ul style="list-style-type: none"> - составлять план лечения и назначать терапию орфанных болезней эндокринной системы у детей с учетом возраста, диагноза и клинической картины заболевания и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями, порядками оказания медицинской помощи - анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм в зависимости от возраста 	тестовые задания, ситуационные задачи, контрольные вопросы, рефераты

	пациента	
--	----------	--

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

2.1. Примеры входного контроля

1. Анатомия и физиология гипоталамо-гипофизарной системы у детей и подростков
2. Физиология процессов роста.
3. Физиология фосфорно-кальциевого обмена
4. Анатомо-физиологические особенности системы «гипоталамус-гипофиз-кора надпочечников».
5. Эмбриогенез полового аппарата. Анатомия и гистология половых желез и гениталий.

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 ПК-3.1

Название вопроса: Вопрос № 1

К причинам врожденного гипопитуитаризма относится:

1. краниофарингиома
2. черепно-мозговая травма
3. хирургическое вмешательство в области гипофиза
4. **гипоплазия гипофиза**

Название вопроса: Вопрос № 2

Преждевременным половым развитием у девочек следует считать появление вторичных половых признаков в возрасте:

1. до 7 лет
2. **до 8 лет**
3. до 9 лет
4. до 10 лет

Название вопроса: Вопрос № 3

Задержка полового развития девочек характеризуется

1. **отсутствием вторичных половых признаков к 13 годам и отсутствием менструации в 14-15 лет**
2. отсутствием оволосения в подмышечных впадинах
3. отсутствием оволосения в области лобка
4. отсутствием роста и развития молочных желез

ИД-2 ПК-3.2

Название вопроса: Вопрос № 4

К критериям эффективности терапии ППП относится:

- 1) Прогрессия полового развития
- 2) Увеличение скорости роста
- 3) Прогрессия костного возраста не более , чем на 1 год за 1 год
- 4) Снижение массы тела

Критерии оценки, шкала оценивания тестовых заданий

Оценка	Описание
«отлично»	Выполнено в полном объеме – 90%-100%
«хорошо»	Выполнено не в полном объеме – 80%-89%
«удовлетворительно»	Выполнено с отклонением – 70%-79%
«неудовлетворительно»	Выполнено частично – 69% и менее правильных ответов

2.4. Примеры тем реферата

ИД-1 ПК-3.1, ИД-2 ПК-3.2

1. Гиперпролактинемия. Особенности клинических проявлений и возможности терапии в подростковом возрасте.
2. Синдром Ларона. Дифференциальный диагноз.
3. Андреногенитальный синдром. Особенности диагностики и клиники.

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

2.5. Примеры контрольных вопросов

ИД-1 ПК-3.1, ИД-2 ПК-3.2

1. Врожденный гиперинсулинизм. Этиология, патогенез, клиника.
2. Пролактинома. Особенности клиники.
3. Кортикотропинома. Лечение.

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

2.6. Примеры ситуационных задач

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: гипопиз 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. Проведите оценку антропометрических показателей.
3. Оцените результаты проведенного обследования, какие обследования необходимо уточнить/назначить.
4. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
5. Укажите основные этиологические факторы и патогенетические механизмы.
6. Определите тактику дальнейшего ведения.
7. Назначьте лечение в соответствии со стандартами и клиническими рекомендациями.
8. Укажите возможные исходы и осложнения данного заболевания.

Ситуационная задача №2

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 общ4,87 мл3.

Костный возраст соответствует паспортному, зоны роста закрыты. Кариотип: 47 XXУ, 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. Проведите оценку антропометрических показателей.
2. Оцените результаты проведенного обследования
3. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
4. Укажите основные этиологические факторы и патогенетические механизмы.
5. Проведите дифференциальную диагностику.
6. Определите тактику дальнейшего ведения.
7. Назначьте лечение в соответствии со стандартами и клиническими рекомендациями.
8. Укажите возможные исходы и осложнения данного заболевания.

Ситуационная задача №3

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 (РII).

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.

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, написания реферата, решения ситуационных задач.

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

4.1. Примерный перечень контрольных вопросов для подготовки к зачету:

ИД-1 ПК-3.1, ИД-2 ПК-3.2

1. Синдром Ларона
2. Адреногенитальный синдром
3. Синдром тестикулярной феминизации
4. Врожденный гиперинсулинизм
5. Соматотропинома

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

Критерии оценки, шкала итогового оценивания (зачет)

Оценка	Описание
«зачтено»	Демонстрирует полное понимание проблемы. Знает основные понятия в рамках обсуждаемого вопроса, методы изучения и их взаимосвязь между собой, практические проблемы и имеет представление о перспективных направлениях разработки рассматриваемого вопроса
«не зачтено»	Демонстрирует непонимание проблемы. Не знает основные понятия, методы изучения, в рамках обсуждаемого вопроса не имеет представления об основных практических проблемах

5. Процедура проведения промежуточной аттестации

Промежуточная аттестация по дисциплине проводится в форме зачета. Зачет включает в себя: собеседование по контрольным вопросам.