

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Тверской государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

УТВЕРЖДАЮ

Проректор по учебной работе



Л.А. Мурашова



«29» августа 2023 г.

Рабочая программа дисциплины
ЭНДОКРИНОЛОГИЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО И
НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДОВ

Разработчики рабочей программы:
Белякова Наталья Александровна,
заведующий кафедрой
эндокринологии, д.м.н., профессор
Дианов Олег Августович, доцент
кафедры эндокринологии, к.м.н.,
доцент

Тверь, 2023 г.

ОГЛАВЛЕНИЕ

1. Цель и задачи дисциплины
2. Место дисциплины в структуре основной профессиональной образовательной программы высшего образования – программы подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре
3. Объём рабочей программы дисциплины
4. Компетенции, индикаторы их достижения и планируемые результаты обучения
5. Образовательные технологии
6. Самостоятельная работа обучающегося
7. Форма промежуточной аттестации
8. Содержание дисциплины
9. Учебно-тематический план дисциплины (в академических часах)
10. Оценочные средства для контроля уровня сформированности компетенций (текущий контроль успеваемости, промежуточная аттестация по итогам освоения дисциплины)
11. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины, включая электронно-библиотечные системы
12. Материально-техническое обеспечение дисциплины

Рабочая программа дисциплины **ЭНДОКРИНОЛОГИЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО И НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДОВ** разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности **31.08.17 ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ** (уровень подготовки кадров высшей квалификации) с учётом рекомендаций примерной основной профессиональной образовательной программы ординатуры по специальности **31.08.17 ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ**.

1. Цель и задачи дисциплины

Целью освоения дисциплины является формирование у выпускников универсальных и профессиональных компетенций для оказания высококвалифицированной медицинской помощи в соответствии с установленными требованиями и стандартами в сфере здравоохранения.

Задачами освоения дисциплины являются:

1. Углубление теоретических знаний по анатомии и физиологии эндокринных органов в перинатальный и неонатальный периоды, этиологии, патогенезу, классификации, клинической картине, методах и особенностях обследования детей при заболеваниях эндокринных органов и нарушениях обмена веществ в перинатальный и неонатальный периоды.

2. Формирование клинического мышления, изучение алгоритмов диагностики и дифференциальной диагностики перинатальной и неонатальной эндокринной патологии.

3. Приобретение знаний, умений и навыков в определении показаний для проведения скрининга на врожденные заболевания.

4. Приобретение знаний, умений и навыков в методах диагностики и интерпретации полученных результатов при различных формах перинатальной и неонатальной эндокринной патологии.

5. Овладение современными методами лечения при различных формах перинатальной и неонатальной эндокринной патологии.

6. Приобретение знаний о принципах и особенностях профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей, а также умений и навыков в проведении профилактических медицинских осмотров и диспансерного наблюдения детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.

2. Место дисциплины в структуре основной профессиональной образовательной программы высшего образования – программы подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре

Дисциплина **ЭНДОКРИНОЛОГИЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО И НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДОВ** входит в часть, формируемую участниками образовательных отношений блока 1 программы ординатуры.

В процессе изучения дисциплины **ЭНДОКРИНОЛОГИЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО И НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДОВ** формируются универсальные и профессиональные компетенции для успешной профессиональной деятельности в качестве врача-детского эндокринолога.

3. Объём рабочей программы дисциплины составляет 4 з.е. (144 академических часа).

4. Компетенции, индикаторы их достижения и планируемые результаты обучения

Код и наименование компетенции, индикатора достижения компетенции	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю)	
УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте		
УК-1.1 Критически оценивает возможности применения достижений в методах и технологиях научной коммуникации в области медицины и фармации	<i>Знать:</i>	<ul style="list-style-type: none"> - современные достижения в методах и технологиях научной коммуникации, в том числе и использованием IT-технологий - методы критического анализа и оценки современных научных достижений, а также методы генерирования новых идей при решении практических задач
	<i>Уметь:</i>	<ul style="list-style-type: none"> - анализировать альтернативные варианты решения исследовательских и практических задач - оценивать потенциальные выигрыши или проигрыши реализации вариантов решения практических задач
	<i>Владеть:</i>	<ul style="list-style-type: none"> - навыками критического анализа и оценки современных научных достижений и результатов деятельности по решению практических задач, в том числе в междисциплинарных областях
УК-1.2 Анализирует различные способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте	<i>Знать:</i>	<ul style="list-style-type: none"> - способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональной деятельности
	<i>Уметь:</i>	<ul style="list-style-type: none"> - анализировать различные варианты применения в профессиональной деятельности достижений в области медицины и фармации
	<i>Владеть:</i>	<ul style="list-style-type: none"> - навыками разработки различных способов применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте, в том числе при решении исследовательских и практических задач
ПК-1. Способен к оказанию медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы		
ПК-1.1 Проводит обследования детей в целях выявления	<i>Знать:</i>	<ul style="list-style-type: none"> – Методику сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с перинатальной и неонатальной эндокринной

<p>заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза</p>		<p>патологией.</p> <ul style="list-style-type: none"> – Методику осмотра и обследования детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Методы лабораторных исследований и инструментальных обследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению исследований, правила интерпретации их результатов у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Анатомо-функциональное состояние детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний органов эндокринной системы. – Современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы. – Заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие направления детей к врачам-специалистам. – Международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ).
	<p><i>Уметь:</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> – Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у законных представителей детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от законных представителей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Оценивать анатомо-функциональное состояние органов эндокринной системы в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях. – Пользоваться методами осмотра и обследования детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией с учетом возрастных анатомо-

	<p>функциональных особенностей.</p> <ul style="list-style-type: none"> – Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Интерпретировать и анализировать результаты кариотипирования и молекулярно-генетических методов диагностики заболеваний эндокринной системы. – Интерпретировать и анализировать результаты неонатального скрининга врожденного гипотиреоза и врожденной дисфункции коры надпочечников (или адреногенитального синдрома). – Обосновывать и планировать объем лабораторного исследования и инструментального обследования детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования и инструментального обследования детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Выявлять клинические симптомы и синдромы у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
<i>Владеть:</i>	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у законных представителей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Интерпретацией информации, полученной от законных представителей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Навыками осмотра детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Навыками формулирования предварительного диагноза и составления плана

	<p>лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.</p> <ul style="list-style-type: none"> – Навыками направления детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией на лабораторное исследование и инструментальное обследование. – Навыками направления детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией на консультацию к врачам-специалистам. – Интерпретацией результатов осмотра, лабораторного исследования и инструментального обследования детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Интерпретацией результатов осмотра врачами-специалистами детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ)
<p>ПК-1.2 Назначает лечение детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контролирует его эффективность и безопасность</p>	<p><i>Знать:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Современные методы лечения детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в эндокринологии; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные. – Методы немедикаментозного лечения заболеваний (или) состояний у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные. – Принципы и методы хирургических и диагностических вмешательств при заболеваниях (или) состояниях у детей с перинатальной и неонатальной

	<p>эндокринной патологией; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные.</p> <p>– Манипуляции при заболеваниях (или) состояниях у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные.</p> <p>– Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших при обследовании или лечении детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.</p> <p>– Предоперационную подготовку и послеоперационное ведение детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.</p>
<p><i>Уметь:</i></p>	<p>– Разрабатывать план лечения детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.</p> <p>– Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание детям с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.</p> <p>– Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.</p> <p>– Назначать немедикаментозное лечение детям с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.</p> <p>– Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.</p> <p>– Определять медицинские показания и медицинские противопоказания у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией для направления к врачам-специалистам с целью хирургических и диагностических вмешательств.</p> <p>– Предотвращать или устранять осложнения, побочные действия,</p>

	<p>нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.</p> <ul style="list-style-type: none"> – Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы. – Определять медицинские показания направления детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара.
<p><i>Владеть:</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками разработки плана лечения детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Навыками назначения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания детям с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Навыками оценки эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Навыками определения медицинских показаний и медицинских противопоказаний к проведению хирургических вмешательств детям с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Навыками назначения немедикаментозного лечения детям с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Навыками оценки эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией. – Навыками профилактики или лечения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических вмешательств, применения лекарственных

		<p>препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения и хирургических вмешательств у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.</p> <p>– Навыками направления детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара при наличии медицинских показаний.</p>
--	--	--

5. Образовательные технологии

В процессе освоения дисциплины используются следующие образовательные технологии, способы и методы формирования компетенций:

- клиническое практическое индивидуальное занятие:
 - разбор оформления истории болезни больного
 - разбор алгоритма обследования больного
 - разбор интерпретации результатов обследования больного
 - разбор алгоритма лечения больного
- занятие - мастер-класс
- занятие - «круглый стол»
- занятие - метод малых групп
- занятие - регламентированная дискуссия
- посещение врачебных конференций, консилиумов
- участие в научно-практических конференциях, съездах, симпозиумах
- мастер-классы экспертов
- практическое обучение работе в специализированном отделении

6. Самостоятельная работа обучающегося включает:

- самостоятельную работу в отделениях патологии новорожденных на базе стационара ГБУЗ "Областной клинический перинатальный центр имени Е.М. Бакуниной" г. Тверь и в эндокринологическом отделении ГБУЗ «Клиническая детская больница № 2» г. Тверь.

- участие в клинических разборах, консультациях специалистов, консилиумах, клинико-патологоанатомических конференциях;
 - подготовку клинико-практическим занятиям;
 - подготовку к промежуточной аттестации;
 - работу с Интернет-ресурсами;
 - работу с отечественной и зарубежной научно-медицинской литературой;
 - работу с компьютерными программами.

7. Форма промежуточной аттестации – зачёт.

8. Содержание дисциплины

Раздел 1. Общие вопросы. Классификация перинатальной и неонатальной эндокринной патологии

1.1. Анатомия и физиология эндокринной системы. Анатомия и физиология эндокринной системы в перинатальный и неонатальный периоды. Гормоны эндокринных желез. Клинические аспекты физиологии эндокринной системы в перинатальный и неонатальный периоды.

1.2. Обследование при заболеваниях эндокринной системы. Методы и особенности обследования при заболеваниях эндокринной системы и нарушениях обмена веществ в перинатальный и неонатальный периоды.

1.3. Классификация перинатальной и неонатальной эндокринной патологии. Классификация по Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ).

1.4. Современные методы терапии эндокринных нарушений в перинатальном и неонатальном периодах. Заместительная, депрессирующая и стимулирующая гормональная терапия.

Раздел 2. Нарушения углеводного обмена, специфичные для плода и новорожденного

2.1. Диабетическая эмбриофетопатия. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение.

2.2. Сахарный диабет новорожденных. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Осложнения. Диспансерное наблюдение.

2.3. Неонатальные гипогликемии. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Классификация.

Транзиторная неонатальная гипогликемия:

- Обусловленная изменениями метаболизма матери. Поступление глюкозы в родах. Медикаментозная терапия (тербуталин, ритодрин, пропранолол, оральные антидиабетические препараты). Гестационный диабет: дети от матерей с диабетом.

- Обусловленная неонатальными проблемами. Идиопатическая или связанная с недостаточной адаптацией. Недоношенность. Задержка внутриутробного развития. Асфиксия в родах. Инфекции. Гипотермия. Гипервязкость крови. Фетальный эритробластоз. Другие (ятрогенные причины, врожденные пороки сердца).

Персистирующая гипогликемия:

- Гиперинсулинизм. Гиперплазия β -клеток, незидиобластоз, аденома клеток островков Лангерганса, дефект рецептора. Синдром Беквита—Видеманна.

- Эндокринные расстройства. Гипофизарная недостаточность. Дефицит кортизола. Врожденный дефицит глюкагона. Дефицит адреналина.

- Наследственные болезни обмена веществ: углеводов (галактоземия; гликогенозы; фруктоземия), аминокислот (болезнь кленового сиропа; пропионовая ацидемия; метилмалоновая ацидемия; врожденная тирозинемия; 3-гидрокси, 3-метил глутаровая ацидемия; глутаровая ацидемия 2-го типа), жирных кислот (дефект обмена карнитина; дефект ацетил-коэнзим-А-дегидрогеназы).

- Нейрогипогликемия (гипогликоррахия), связанная с дефектом транспорта глюкозы. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение.

Раздел 3. Болезни щитовидной железы, специфичные для плода и новорожденного

3.1. Транзиторные нарушения функции щитовидной железы. Варианты развития: Транзиторное снижение уровня Т4 (тироксина) и повышение уровня ТТГ, Транзиторное снижение Т4 при нормальном уровне ТТГ и Изолированная гипертиреотропинемия. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение.

3.2. Врожденный гипотиреоз. Определение. Эпидемиология. Профилактика.

Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение.

3.3. Неонатальный гипертиреоз (тиреотоксикоз). Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение.

3.4. Синдром врожденной йодной недостаточности. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение.

Раздел 4. Болезни надпочечников, специфичные для плода и новорожденного

4.1. Острая надпочечниковая недостаточность (синдром Уотерхауса-Фридериксена). Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение.

4.2. Врожденная гиперплазия надпочечников (адреногенитальный синдром - АГС). Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение.

Раздел 5. Нарушения полового развития плода и новорожденного

5.1. Нарушения полового развития. Классификация НПР. Эпидемиология. Этиология и патогенез. Алгоритм обследования и диагностики. Дифференциальная диагностика. Хирургическое лечение. Заместительная терапия половыми гормонами. Прогноз. Диспансерное наблюдение.

Раздел 6. Неонатальные нарушения обмена кальция и магния

6.1. Гипокальциемия новорожденных. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение.

6.2. Гиперкальциемия новорожденных. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение.

6.3. Неонатальная гипомагниемия. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение.

6.4. Неонатальная тетания без дефицита кальция и магния. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение.

6.5. Неонатальный гипопаратиреоз. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение.

6.6. Неонатальный гиперпаратиреоз. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и

дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение.

Раздел 7. Неонатальные нарушения водно-солевого обмена веществ

7.1. Поздний метаболический ацидоз у новорожденного. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение.

7.2. Дегидратация у новорожденного. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение.

7.3. Дисбаланс натрия у новорожденного. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение.

7.4. Дисбаланс калия у новорожденного. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение.

7.5. Тирозинемия у новорожденного. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение.

9. Учебно-тематический план дисциплины (в академических часах)

Наименование разделов дисциплины (модулей) и тем	Аудиторные занятия			Всего аудиторной работы	Самостоятельная работа	Итого часов	Индикаторы компетенций	Используемые образовательные технологии, способы и методы обучения	Формы текущего и рубежного контроля успеваемости
	лекции	семинары	КПЗ						
Раздел 1. Общие вопросы. Классификация перинатальной и неонатальной эндокринной патологии		3	10	13	7	20	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2	ЛВ, ПЛ, МШ, РД, МД, КС, ИА, ВК, НПК, Сим	Т, Пр, ЗС,
Раздел 2. Нарушения углеводного обмена, специфичные для плода и новорожденного		4	10	14	6	20		ЛВ, ПЛ, МШ, РД, МД, КС, ИА, ВК, НПК, Сим	Т, Пр, ЗС,
Раздел 3. Болезни щитовидной железы, специфичные для плода и новорожденного		4	10	14	7	21		ЛВ, ПЛ, МШ, РД, МД, КС, ИА, ВК, НПК, Сим	Т, Пр, ЗС,
Раздел 4. Болезни надпочечников, специфичные для плода и новорожденного		4	10	14	7	21		ЛВ, ПЛ, МШ, РД, МД, КС, ИА, ВК, НПК, Сим	Т, Пр, ЗС,
Раздел 5. Нарушения полового развития плода и новорожденного		3	10	13	7	20		ЛВ, ПЛ, МШ, РД, МД, КС, ИА, ВК, НПК, Сим	Т, Пр, ЗС,
Раздел 6. Неонатальные нарушения обмена кальция и магния		3	10	13	7	20		ЛВ, ПЛ, МШ, РД, МД, КС, ИА, ВК, НПК, Сим	Т, Пр, ЗС,
Раздел 7. Неонатальные нарушения водно-солевого обмена веществ		3	10	13	7	20		ЛВ, ПЛ, МШ, РД, МД, КС, ИА, ВК, НПК, Сим	Т, Пр, ЗС,
Промежуточная аттестация		2		2		2			Т, ЗС, Пр
ИТОГО:		26	70	96	48	144			

***Образовательные технологии, способы и методы обучения** (с сокращениями): тренинг (Т), «круглый стол» (КС), разбор клинических случаев (КС), посещение врачебных конференции, консилиумов (ВК), участие в научно-практических конференциях (НПК).

****Формы текущего контроля успеваемости** (с сокращениями): Т – тестирование, Пр – оценка освоения практических навыков (умений), СЗ – ситуационные задачи

10. Оценочные средства для контроля уровня сформированности компетенций (текущий контроль успеваемости, промежуточная аттестация по итогам освоения дисциплины)

Оценочные средства для текущего контроля успеваемости

Для текущего и рубежного контроля используются:

1. Задания в тестовой форме,
2. Ситуационные задачи,
3. Проверка владения практическими навыками и умениями

Критерии оценки при проведении текущего и рубежного контроля:

1.Задания в тестовой форме:

правильные ответы - 71-100%

- критерий оценки – «зачет»

правильные ответы – 70% и менее

- критерий оценки - «незачет»

Примеры заданий в тестовой форме:

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. Определите симптомы, характерные для врожденного гипотиреоза

- а) задержка психомоторного развития
- б) длительно существующая желтуха новорожденных
- в) сухость кожи
- г) тахикардия
- д) брадикардия
- е) потеря массы
- ж) потливость

Эталон ответа: а, б, в, д

2. Наибольшее значение для диагностики первичного гипогонадизма имеет определение:

- а) уровня ЛГ в крови
- б) уровня ФСГ в крови
- в) уровня 21-гидроксилазы
- г) уровня тестостерона

Эталон ответа: а

3. Лечение крипторхизма должно быть завершено:

- а) к 1 году
- б) к 2-м годам
- в) к 5 годам
- г) к пубертату

Эталон ответа: б

2. Ситуационная задача:

- правильное решение ситуационной задачи
- критерий оценки – «зачет»
- неправильное решение ситуационной задачи
- критерий оценки – «незачет»

Примеры ситуационных задач:

Задача 1. Мальчик 5 мес. С рождения срыгивания, рвота, поносы. Гипотрофия, эксикоз, гиперпигментация мошонки. Диагностирована "врожденная дисфункция коры надпочечников, сольтеряющая форма".

Задание: Что из данных лабораторного обследования послужило основанием для диагноза?

Эталон ответа: Гиперкалиемия, гипонатриемия

Задача 2. Девочка 1 месяца. С рождения неправильное строение наружных половых органов, срыгивания, рвота "фонтаном", поносы. Гипотрофия степени, обезвоживание, гиперкалиемия. Два предыдущих ребенка в семье погибли на 1 году жизни от кишечной инфекции.

Задание: Ваш диагноз?

Эталон ответа: Врожденная дисфункция коры надпочечников, сольтеряющая форма.

3. Проверка владения практическими навыками:

- освоение практических навыков и умений в 71-100%
- критерий оценки – «зачет»
- освоение практических навыков 70% и менее
- критерий оценки – «незачет»

Перечень практических навыков:

- алгоритм обоснования диагноза
- алгоритм составления плана обследования,
- алгоритм интерпретации результатов основных и дополнительных методов лабораторно-инструментального обследования,
- алгоритм оформления клинического диагноза в соответствии с действующими классификациями,
- алгоритм назначения метода лечения по стандартам медицинской помощи с позиций доказательной медицины

Оценочные средства для промежуточной аттестации

1 этап – выполнение заданий в тестовой форме

Примеры заданий в тестовой форме:

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. Какие заболевания сопровождаются дефицитом СТГ?

1. Несахарный диабет
2. Церебрально - гипофизарный нанизм
3. Синдром Шиена
4. Гипогонадизм
5. Первичный гипотиреоз

Эталон ответа: 2, 3

2. Диагноз "Гипотиреоз" может быть верифицирован по:

1. результатам пункционной биопсии щитовидной железы
2. данным УЗИ щитовидной железы
3. антропометрическим данным
4. данным липидограммы
5. данным гормонального исследования

Эталон ответа: 5

3. Пролактин вызывает:

1. развитие грудных желез и лактацию
2. стимуляцию синтеза ТТГ
3. подавление выработки инсулина
4. подавление выработки АДГ
5. повышение Т4

Эталон ответа: 1

Критерии оценки выполнения заданий в тестовой форме:

- **зачтено** – правильных ответов 71% и более правильных ответов;
- **не зачтено** – 70% и менее правильных ответов.

2 этап - проверка освоения практических навыков

Перечень практических навыков:

- алгоритм обоснования диагноза
- алгоритм составления плана обследования,
- алгоритм интерпретации результатов основных и дополнительных методов лабораторно-инструментального обследования,
- алгоритм оформления клинического диагноза в соответствии с действующими классификациями,
- алгоритм назначения метода лечения по стандартам медицинской помощи с позиций доказательной медицины
- интерпретация результатов рентгенологических, эндоскопических, иммунологических, ультразвуковых, морфологических, функциональных методов исследования.

Критерии оценки выполнения практических навыков:

- **отлично** – ординатор обладает отличными практическими умениями (знает методику выполнения практических навыков, умеет правильно применять тот или иной диагностический прием при проведении объективного исследования конкретного пациента, способен обоснованно запланировать комплекс дополнительной диагностики, поставить правильный диагноз, с учетом современной классификации; назначить план лечения, исходя из мультидисциплинарного подхода и знаний основ лекарственной терапии злокачественных новообразований, определяет пути профилактики осложнений, диспансерную группу, исходы заболевания и прогноз, в том числе и для трудоспособности, а также планирует реабилитацию);

- **хорошо** – ординатор обладает хорошими практическими умениями (знает методику выполнения практических навыков недостаточно точно, применяет на практике тот или иной диагностический прием при проведении объективного исследования конкретного пациента, но с ошибками; планирует комплекс дополнительной диагностики в недостаточно полном объеме, допускает ошибки в формулировке диагноза или не владеет современными классификациями, допускает несущественные ошибки в определении стадии заболевания и назначении плана лечения, недооценивает прогноз, недостаточно точно ориентируется в методах профилактики и постгоспитальной реабилитации пациента);

- **удовлетворительно** – ординатор обладает удовлетворительными практическими умениями (знает основные положения методики выполнения практических навыков, но выполняет диагностические манипуляции с грубыми ошибками, ухудшающими информативность исследования в значительной степени; назначает комплекс дополнительной диагностики в неполном объеме, без учета дифференциальной диагностики, формулирует диагноз не полностью, без учета всех осложнений и современных классификаций, формулирует план лечения с ошибками, которые после собеседования может исправить, плохо ориентируется в возможных вариантах комплексного лечения, не может определить прогноз и планировать реабилитацию пациента);

- **неудовлетворительно** – ординатор не обладает достаточным уровнем практических умений (не знает и не умеет применить методики выполнения различных диагностических мероприятий, не умеет планировать дополнительное обследование, не может сформулировать правильный диагноз, не ориентируется в методах и способах лечения или допускает грубые ошибки, не знает профилактики и проч.)

3 этап – итоговое собеседование по ситуационным задачам

Примеры ситуационных задач:

Задача 1. Сделайте заключение и укажите препарат, который необходимо назначить ребенку по результатам данного гормонального исследования крови: ТТГ – 22,5 мМЕ/л (норма 0,2-3,2), Т4 свободный – 7,8 пмоль/л (норма 10,0-27,0), Т3 свободный – 4,3 пмоль/л (норма 4,4-9,3).

Задание: Поставьте диагноз.

Эталон ответа:

Первичный гипотиреоз; левотироксин.

Задача 2. Из роддома в клинику переведена девочка 7 дней в связи с нарушением строения наружных половых органов для обследования и лечения.

Анамнез: от 1-й, физиологически протекавшей беременности, срочных нормальных родов. Масса тела – 3600 г, длина - 52 см, закричала сразу, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов.

При осмотре девочка правильного телосложения, конечности в состоянии флексии. Голова округлой формы, шея короткая. Открыт большой родничок, 1,5x1,5 см, малый родничок 0,5x0,5 см. Рефлексы периода новорожденности вызываются. Видимые слизистые оболочки розовые. Кожные покровы розовые, несколько суховаты, с отрубевидным шелушением. В лёгких дыхание проводится равномерно, несколько ослаблено, ЧД - 36 в минуту. Тоны сердца ритмичные, ЧСС - 140 в минуту, умеренно громкие. Живот мягкий, безболезненный. Пупочная ранка сухая. Печень пальпируется на 1,5 см ниже края реберной дуги, селезёнка не пальпируется. Большие половые губы напоминают мошонку, клитор гипертрофирован.

Задание:

О каком заболевании и какой его клинической форме можно думать?

Эталон ответа:

Врождённая дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, простая вирильная форма.

Задача 3. Ребёнок в возрасте 7 дней был переведен из роддома в детскую больницу, отделение реанимации и интенсивной терапии в связи с резким ухудшением состояния, отказом от еды, рвотой, диареей.

Анамнез: от 1-й физиологически протекавшей беременности, срочных родов. Родился с массой 3000 г, длиной 51 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Приложен к груди через 4 часа, сосал вяло. Ухудшение состояния отмечено с 5-го дня жизни, когда появилась бледность кожи с нарастанием сероватого оттенка, снижение тонуса мышц, тургора тканей, рефлексов периода новорожденности. Сосание вялое, появилась рвота фонтаном.

При поступлении состояние тяжёлое, вял, рефлексы периода новорожденности ослаблены, быстро угасают, диффузная мышечная гипотония, снижение тургора тканей. Кожные покровы бледно-серого цвета, сухие, рвота «фонтаном» 2 раза. Дыхание поверхностное, ЧД - 64 в минуту, ослабленное. Тоны сердца приглушены, ЧСС - 164 в минуту. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень пальпируется до 2 см ниже края реберной дуги, селезёнка не увеличена. Мочеиспускание до 6 раз в сутки, стул жидкий, обычной окраски. Гиперпигментация вдоль белой линии живота и наружных гениталий. Пенисообразный и гипертрофированный

клитор, складчатые большие половые губы.

Общий анализ крови: Hb – 125 г/л; эритроциты – $5,0 \times 10^{12}$ /л; лейкоциты – $9,5 \times 10^9$ /л, нейтрофилы п/я – 2 %, с/я – 50 %, эозинофилы – 2 %, лимфоциты – 38 %, моноциты – 8 %; СОЭ – 8 мм/час.

Биохимический анализ крови: натрий 130 ммоль/л (норма - 135 – 155 ммоль/л), калий – 6,0 ммоль/л (норма - 3,7 – 5,9 ммоль/л).

Уровень 17-гидроксипрогестерона (по данным 1 этапа неонатального скрининга) - 98 нмоль/л (норма – менее 30 нмоль/л).

Кариотип: 46 XX.

Задание:

Определите пол ребёнка. Ваш диагноз. Обоснуйте.

Эталон ответа:

Врождённая дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, сольтеряющая форма, адреналовый криз (острая надпочечниковая недостаточность) у девочки.

Критерии оценки собеседования по ситуационным задачам:

- **отлично** – ставится ординатору, обнаружившему системные, глубокие знания программного материала, необходимые для решения практических задач, владеющему научным языком, осуществляющему изложение программного материала на различных уровнях его представления, владеющему знанием современных стандартов диагностики, лечения и профилактики заболеваний, основанных на данных доказательной медицины. Ординатор безошибочно определяет сущность приведенной в задаче патологии, дает характеристику соответствующих клинических и рентгенологических синдромов, способы диагностики, определяет пути дифференциальной диагностики и варианты дополнительных методик исследования, выбора метода лечения;

- **хорошо** – заслуживает ординатор, обнаруживший достаточное знание программного материала, но допускающий незначительные ошибки в классификации нозологических форм, постановке диагноза, составлении плана дополнительной диагностики, выбора метода лечения, которые легко исправляет после наводящих вопросов;

- **удовлетворительно** – заслуживает ординатор, обнаруживший средний уровень знания основного программного материала, допустивший погрешности при его изложении, недостаточно владеющий современными классификациями и вследствие этого неправильно формулирующий диагноз. Затрудняется в достаточном объеме определить пути проведения дополнительной диагностики, определяет правильные направления лечения, но назначает их в неадекватном объеме;

- **неудовлетворительно** – выставляется ординатору, допустившему при ответе на вопросы задачи множественные ошибки принципиального характера (например, неправильно поставлен диагноз, неверно выбран метод лечения), причём после собеседования на наводящие вопросы ординатор ответить не может.

Критерии выставления итоговой оценки:

«Отлично»:

91-100% правильных ответов заданий в тестовой форме, зачтены практические навыки, решение ситуационной задачи с оценкой «отлично».

«Хорошо»:

1. 81-90% правильных ответов в тестовой форме, зачтены практические навыки, решение ситуационной задачи с оценкой «хорошо»;

2. 91-100% правильных ответов в тестовой форме, зачтены практические навыки, решение ситуационной задачи с оценкой «удовлетворительно»;

3. 71-80% правильных ответов в тестовой форме, зачтены практические навыки, решение ситуационной задачи с оценкой «отлично».

«Удовлетворительно»:

1. 71-80% правильных ответов в тестовой форме, зачтены практические навыки, решение ситуационной задачи с оценкой «удовлетворительно»;

2. 91-100% правильных ответов в тестовой форме, не зачтены практические навыки, решение ситуационной задачи с оценкой «отлично»;

3. 81-90% правильных ответов в тестовой форме, зачтены практические навыки, решение ситуационной задачи с оценкой «удовлетворительно».

«Неудовлетворительно»:

1. 70% и менее правильных ответов в тестовой форме, не зачтены практические навыки, решение ситуационной задачи с оценкой «неудовлетворительно»;

2. 70% и менее правильных ответов в тестовой форме, не зачтены практические навыки, решение ситуационной задачи с оценкой «удовлетворительно»;

3. 71-80% правильных ответов в тестовой форме, не зачтены практические навыки, решение ситуационной задачи с оценкой «неудовлетворительно»;

4. 81-90% правильных ответов в тестовой форме, не зачтены практические навыки, решение

При получении оценки «отлично», «хорошо», «удовлетворительно» обучающемуся выставляется «зачтено».

При получении оценки «неудовлетворительно» обучающемуся выставляется «не зачтено».

11. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины, включая электронно-библиотечные системы

а) основная литература:

1. Детская эндокринология : учебник / И. И. Дедов, В. А. Петеркова, О. А. Милюевский, Т. Ю. Ширяева. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022 . – 249

- с.- ISBN 978-5-9704-6514-1. - URL: Электронный каталог -Детская эндокринология- Absorac (tvgmu.ru)
2. Эндокринология : национальное руководство / ред. И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко . – 2-е изд, перераб. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019 . – 1111 с.- ISBN 978-5-9704-5083-3.- URL : Электронный каталог -Эндокринология - Absorac (tvgmu.ru) – URL : Электронный каталог - Детская эндокринология- Absorac (tvgmu.ru)
 3. Детская эндокринология : атлас / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 237 с. - ISBN 978-5-9704-3614-1. – URL : Электронный каталог -Детская эндокринология- Absorac (tvgmu.ru)
 4. Дедов, И. И. Сахарный диабет у детей и подростков / И. И. Дедов, Т. Л. Кураева, В. А. Петеркова. – 2-е изд., перераб. и доп . – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 271 с. - ISBN 978-5-9704-2695-1. – URL : Электронный каталог -Дедов, И. И. - Сахарный диабет у детей и подростков- Absorac (tvgmu.ru)

б) дополнительная литература:

1. Дедов, И. И. Справочник детского эндокринолога / И. И. Дедов, В. А. Петеркова. – 3-е изд., испр. и доп . – Москва: Литтерра, 2020 . – 495 с. - ISBN 978-5-4235-0339-0. – URL : Электронный каталог -Дедов, И. И. - Справочник детского эндокринолога- Absorac (tvgmu.ru)
2. Эндокринология. Стандарты медицинской помощи / сост. А. С. Дементьев, Н. А. Калабкин, С. Ю. Кочетков - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - ISBN 978-5-9704-3671-4. - URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436714.html> (дата обращения: 14.09.2023). - Режим доступа : по подписке. - Текст : электронный.
3. Уэльс, Д. К. Атлас детской эндокринологии и нарушений роста / Джереми К. Х. Уэльс, Йен-Маартен Вит, Алан Д. Рогол: пер. с англ. - 2-е изд. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2012. - URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/06-COS-2362.html> (дата обращения: 14.09.2023). - Режим доступа : по подписке.- Текст : электронный.

Интернет-ресурсы:

1. Стандарты медицинской помощи: URL: <http://www.rosminzdrav.ru/ministry/61/22/stranitsa-979/stranitsa-983>.
2. Электронный справочник «Информо» для высших учебных заведений. - URL: www.informuo.ru.
3. Университетская библиотека on-line. - URL: www.biblioclub.ru.
4. Информационно-поисковая база Medline. - URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>.
5. Сводный каталог Корбис (Тверь и партнеры). - URL: <http://www.corbis.tverlib.ru>.

6. Электронный библиотечный абонемент Центральной научной медицинской библиотеки. Первого Московского государственного медицинского университета им. И. М. Сеченова. - URL: <http://www.emll.ru/newlib>.
7. Бесплатная электронная библиотека онлайн «Единое окно доступа к образовательным ресурсам». - URL: <http://window.edu.ru>.
8. Федеральная электронная медицинская библиотека Минздрава России. - URL: <http://vrachirf.ru/company-announce-single/6191>.
9. Официальный сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации. - URL: <http://www.rosminzdrav.ru>.
10. Российское образование. Федеральный образовательный портал. - URL: <http://www.edu.ru>.

12. Материально-техническое обеспечение дисциплины

1. Приложение

2. Лицензионное программное обеспечение

1. Microsoft Office 2013:

- Access 2013;
- Excel 2013;
- Outlook 2013;
- PowerPoint 2013;
- Word 2013;
- Publisher 2013;
- OneNote 2013.

2. Комплексные медицинские информационные системы «КМИС. Учебная версия» (редакция Standart) на базе IBM Lotus.

3. Программное обеспечение для тестирования обучающихся SUNRAV TestOfficePro.

3. Профессиональные базы данных и информационные справочные системы

- Консультант врача. Электронная медицинская библиотека [Электронный ресурс]. – Москва: ГЭОТАР-Медиа. – Режим доступа: www.geotar.ru.

- электронная библиотека «Консультант студента» (www.studmedlib.ru);

- электронный справочник «Информио» для высших учебных заведений (www.informio.ru);

- университетская библиотека on-line (www.biblioclub.ru);

- информационно-поисковая база Medline (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>);

- сводный каталог Корбис (Тверь и партнеры) (<http://www.corbis.tverlib.ru>);

- электронный библиотечный абонемент Центральной научной медицинской библиотеки Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова;
- бесплатная электронная библиотека онлайн «Единое окно доступа к образовательным ресурсам» // <http://window.edu.ru/>;
- официальный сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации // <http://www.rosminzdrav.ru/>;
- Российское образование. Федеральный образовательный портал. // <http://www.edu.ru/>;
- официальный сайт Министерства образования и науки Российской Федерации // <http://минобрнауки.рф/>.
- Врачи РФ. Общероссийская социальная сеть. (<http://vrachirf.ru/company-announce-single/6191>