

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России)

ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

УТВЕРЖДАЮ
Директор Института медицинского
образования
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России

Е.В. Пармон
«21»июня 2022 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

По дисциплине	ЭНДОКРИНОЛОГИЯ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ (наименование дисциплины)
Специальность	31.08.18 Неонатология (код специальности и наименование)
Направленность	Неонатология
Факультет	Лечебный факультет (наименование факультета)
Кафедра	Кафедра детских болезней с клиникой (наименование кафедры)

Форма обучения	очная
Курс	2
Занятия лекционного типа	6 час
Занятия семинарского типа	24 час
В том числе:	
Семинар-практикум	24 час
Всего аудиторной работы	30 час
Самостоятельная работа (внеаудиторная)	42 час
Форма промежуточной аттестации	зачет
Общая трудоемкость дисциплины	72 час/ 2 зач. ед.

Рабочая программа дисциплины «Эндокринология периода новорожденности» разработана в соответствии с:

- Приказом Министерства и высшего образования Российской Федерации № 559 от 30.06.2021г. «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.18 Неонатология;
- Приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации № 136н от 14.03.2018 «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-неонатолог»;
- учебным планом по специальности 31.08.18 Неонатология;
- локальными нормативными актами Центра Алмазова.

Составители рабочей программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1.	Никитина Ирина Леоровна	Проф., д.м.н.	заведующая кафедрой, профессор	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
2.	Плаксина Анна Олеговна	-	Ассистент кафедры	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Рабочая программа дисциплины «Эндокринология периода новорожденности» рассмотрена и одобрена на заседании кафедры детских болезней с клиникой лечебного факультета «30» мая 2022 г., протокол № 13.

Рабочая программа дисциплины «Эндокринология периода новорожденности» рассмотрена и одобрена на заседании учебно-методического совета Института медицинского образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России «21» июня 2022 г., протокол № 07/2022.

Пояснительная записка к рабочей программе дисциплины

Рабочая программа дисциплины разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования - подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.18 «Неонатология», утвержденным 30.06.2021, Приказ Министерства образования и науки РФ № 559, с учётом профессионального стандарта и трудовыми функциями, сферами и видами будущей профессиональной деятельности врача-неонатолога (профессиональный стандарт «Врач-неонатолог», утвержденный приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 14 марта 2018 г. n 136н).

1. ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ ИЗУЧЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Цель изучения дисциплины:

Сформировать у обучающихся систему компетенций, обеспечивающих фундаментальные знания, по основам и закономерностям функционирования эндокринной системы в норме и при патологических состояниях, в неонатальном периоде, и на этой основе сформировать теоретические знания и практические навыки, позволяющие решать профессиональные задачи в объеме, необходимом врачу-неонатологу в условиях первичной медико-санитарной, неотложной, скорой медицинской помощи; а также специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

Задачи изучения дисциплины:

1. Приобретение навыка базового клинического осмотра и обследования эндокринной системы пациента в неонатальном периоде.
2. Формирование базовых знаний об эпидемиологии, этиологии, патогенезе, клинике, диагностике эндокринных заболеваний в неонатальном периоде, необходимых для постановки предварительного диагноза, определения плана обследования и проведения дифференциальной диагностики.
3. Обучение умению формулировать клинический диагноз с учетом действующей международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ).
4. Обучение умению выбирать тактику ведения пациента с патологией эндокринной системы в неонатальном периоде в соответствующими с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи.

2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ

Дисциплина «Эндокринология периода новорожденности» относится к Блоку 1., часть, формируемая участниками образовательных отношений, «Элективные дисциплины. Профессиональный модуль 2» учебного плана по специальности 31.08.18 Неонатология.

Дисциплина изучается на основе ранее освоенных дисциплин учебного плана:

- «Патология: Патологическая анатомия, Патологическая физиология»,
- «Неотложная помощь (общеврачебные навыки)»,
- «Специальные профессиональные умения и навыки»

Дисциплина обеспечивает изучение последующих дисциплин учебного плана:

- «Клиническая практика».

3. ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Общепрофессиональные компетенции

Наименование категории (группы) компетенции	Код и наименование общепрофессиональных компетенций	Индикаторы достижения общепрофессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения
Медицинская деятельность	ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	ОПК-4.1. Осуществляет сбор информации о состоянии здоровья матери ребенка, течении и исходах предыдущих беременностей и родов, течении настоящей беременности и родов, динамике состояния ребенка после рождения и проводит клинический осмотр и оценку состояния новорожденного и недоношенного ребенка	<p>Знает:</p> <ul style="list-style-type: none"> - порядки оказания медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям; - основные определения и статистические понятия, характеризующие антенатальный, перинатальный и неонатальный периоды; - методику сбора информации о состоянии здоровья, течении беременности и родов у матери ребенка, анамнезе жизни и заболевания ребенка; - факторы риска поражения плода в анте - и интранатальном периодах; - современные методы пренатальной диагностики состояния плода; - морфофункциональные особенности доношенного и недоношенного новорожденного ребенка; - методики оценки состояния доношенных новорожденных и недоношенных детей с использованием шкал, принятых в неонатологии; - пограничные транзиторные состояния новорожденных; - этиологию и патогенез патологических состояний и заболеваний доношенного и недоношенного новорожденного ребенка; - причины невынашивания беременности и ее профилактику; - особенности многоплодной беременности, ее влияние на плод и новорожденного ребенка. 	<p>Для текущего контроля: КВ, СЗ, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ</p>
			<p>Умеет:</p> <ul style="list-style-type: none"> - интерпретировать и анализировать полученную информацию о состоянии здоровья матери и ребенка, течении и исходах предыдущих и настоящей беременности и родов, динамике состояния ребенка после рождения, анамнезе заболевания ребенка; - проводить клинический осмотр ребенка; - интерпретировать данные клинического осмотра с оценкой общего состояния; - оценивать физическое развитие, степень зрелости ребенка; 	<p>Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ</p>

		<ul style="list-style-type: none"> - оценивать неврологический статус; - выявлять патологические состояния и нарушений жизненно важных функций. 	
	ОПК-4.2. Обосновывает, назначает и интерпретирует результаты полученных лабораторных и инструментальных методов обследования новорожденных и недоношенных детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	<p>Знает:</p> <ul style="list-style-type: none"> - этиологию и патогенез патологических состояний и заболеваний доношенного и недоношенного новорожденного ребенка; - медицинские показания и противопоказания к использованию методов лабораторной и инструментальной диагностики у новорожденных и недоношенных детей <p>Умеет:</p> <ul style="list-style-type: none"> - обосновывать и планировать объем лабораторных и инструментальных исследований; - организовывать и осуществлять забор биологического материала у детей с диагностической целью. Производить: <ul style="list-style-type: none"> - взятие крови капиллярной, из пупочной или периферической вены; - взятие мочи катетером; - взятие спинномозговой жидкости при люмбальной пункции; - взятие соскобов и мазков со слизистых оболочек, патологических очагов на коже; - взятие аспирата из трахеи; - взятие содержимого желудка с помощью желудочного зонда; - интерпретировать и анализировать результаты лабораторных и инструментальных исследований у новорожденных. 	<p>Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ</p>
		<p>Умеет:</p> <ul style="list-style-type: none"> - обосновывать и планировать объем лабораторных и инструментальных исследований; - организовывать и осуществлять забор биологического материала у детей с диагностической целью. Производить: <ul style="list-style-type: none"> - взятие крови капиллярной, из пупочной или периферической вены; - взятие мочи катетером; - взятие спинномозговой жидкости при люмбальной пункции; - взятие соскобов и мазков со слизистых оболочек, патологических очагов на коже; - взятие аспирата из трахеи; - взятие содержимого желудка с помощью желудочного зонда; - интерпретировать и анализировать результаты лабораторных и инструментальных исследований у новорожденных. 	<p>Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ</p>
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	ОПК-5.1. Разрабатывает план лечения новорожденных и недоношенных детей соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.	<p>Знает:</p> <ul style="list-style-type: none"> - основы патогенетического подхода при лечении в эндокринологии и смежных областях медицины; <p>Умеет:</p> <ul style="list-style-type: none"> - определить необходимость, объем и последовательность лечебных, в том числе, реанимационных мероприятий; - определить показания к госпитализации больного, определить ее срочность, организовать госпитализацию в соответствии с состоянием пациента; 	<p>Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ</p>
	ОПК-5.2. Назначает лекарственные препараты новорожденным и недоношенным детям в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи	<p>Знает:</p> <ul style="list-style-type: none"> - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям; - механизмы действия лекарственных препаратов, применяемых в неонатологии; - медицинские показания и медицинские противопоказания к 	<p>Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ</p>

	помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи и оценивает эффективность и безопасность проводимого лечения.	<p>назначению лекарственных препаратов в неонатологии;</p> <ul style="list-style-type: none"> - особенности фармакокинетики и фармакодинамики лекарственных средств у новорожденных детей, зависимость этих показателей от гестационного возраста ребенка и его состояния; - основы фармакотерапии при различных заболеваниях и состояниях у новорожденных и недоношенных детей; - принципы рациональной фармакотерапии у новорожденных; 	
		<p>Умеет:</p> <ul style="list-style-type: none"> - назначать лекарственные препараты новорожденным и недоношенным детям в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами); - проводить мониторинг оценки эффективности используемой лекарственной терапии 	<p>Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ</p>
ОПК-10. Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	ОПК-10.1. Проводит осмотр пациента и выявляет состояния, представляющие угрозу жизни пациенту, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека, кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме	<p>Знает:</p> <ul style="list-style-type: none"> - методику сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их законных представителей); - методику физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация); - клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и (или) дыхания 	<p>Для текущего контроля: КВ, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ</p>
		<p>Умеет:</p> <ul style="list-style-type: none"> - распознавать состояния, представляющие угрозу жизни пациентам, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма - кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме; - применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме 	<p>Для текущего контроля: КВ, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ</p>
	ОПК-10.2. Оказывает медицинскую помощь в экстренной форме пациентам при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека, кровообращения и (или) дыхания)	<p>Знает:</p> <ul style="list-style-type: none"> - алгоритм проведения базовой сердечно-легочной реанимации. 	<p>Для текущего контроля: КВ, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ</p>
		<p>Умеет:</p> <ul style="list-style-type: none"> - выполнять мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации; - оказывать медицинскую помощь в экстренной форме пациентам, при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти; - обеспечивать свободную проходимость дыхательных путей; - обеспечивать проведение искусственной вентиляции легких 	<p>Для текущего контроля: КВ, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ</p>

		(ИВЛ); - проводить непрямой массаж сердца: выбор точки для компрессии грудной клетки; - проводить сочетания ИВЛ и массажа сердца при базовой реанимации - выбрать необходимую медикаментозную терапию при базовой реанимации; - работать в команде согласованно.	
	ОПК-10.3. Применяет лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме	Знает: - алгоритм оказания неотложной помощи, сердечно-легочной реанимации; - перечень лекарственных препаратов, используемых при оказании экстренной и неотложной помощи	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
		Умеет: - применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме; - выбирать медикаментозную терапию для проведения базовой реанимации; - вводить внутривенно струйно лекарственные препараты для оказания экстренной помощи пациенту; - оценивать эффективность проводимых реанимационных мероприятий; - выбирать тактику последующих этапов оказания медицинской помощи	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ

**Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи*

4. СОДЕРЖАНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ, СТРУКТУРИРОВАННОЕ ПО ТЕМАМ (РАЗДЕЛАМ) С УКАЗАНИЕМ ОТВЕДЕННОГО НА НИХ КОЛИЧЕСТВА АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ И ВИДОВ ЗАНЯТИЙ

4.1. Объем дисциплины в академических часах, выделенных на контактную работу обучающихся с преподавателем и на самостоятельную внеаудиторную работу обучающихся

Вид учебной работы	Трудоемкость в академических часах
	ВСЕГО
Контактная работа обучающихся с преподавателем (всего)	30
Из них:	
Занятия лекционного типа	6
Занятия семинарского типа	24
Самостоятельная внеаудиторная работа (всего)	42
Промежуточная аттестация – зачет	-
Общая трудоемкость дисциплины	72
	зач. ед. 2
Из них на практическую подготовку *	12

* *Практическая подготовка (ПП)* - форма организации образовательной деятельности при освоении образовательной программы в условиях выполнения обучающимися определенных видов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью и направленных на формирование, закрепление, развитие практических навыков и компетенций по профилю соответствующей образовательной программы

4.2. Содержание дисциплины, структурированное по разделам с указанием отведенного на них количества академических часов и видов занятий

Наименование разделов дисциплины	Контактная работа, академ. час.		Самостоятельная внеаудиторная работа	Всего	Из них на практическую подготовку
	Занятия лекционного типа	Занятия семинарского типа			
Курс 1					
Раздел 1. Обследование эндокринной системы новорожденных. Неонатальный скрининг.	-	4	6	10	2
Раздел 2. Обмен глюкозы у новорожденных. Нарушения обмена глюкозы. Неонатальный диабет.	2	8	12	22	4
Раздел 3. Дифференциальная диагностика гипогликемий. Врожденный гиперинсулинизм.	2	8	12	22	4
Раздел 4. Заболевания надпочечников у новорожденных. Врожденная гиперплазия коры надпочечников.	2	4	12	18	2
Всего за ПА	6	24	42	72	12

4.3. Тематический план занятий лекционного типа

№ п/п	Наименование темы занятия	Часы	в том числе на ПП	Краткое содержание занятия	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Демонстрационное оборудование и учебно-наглядные пособия	Оценочные средства для текущего контроля *
Курс 1							
Раздел 2. Обмен глюкозы у новорожденных. Нарушения обмена глюкозы. Неонатальный диабет.							
	Тема 2.1 Физиология секреции инсулина и его роль в регуляции углеводного обмена. Неонатальный диабет.	2	0	Биологическое действие и физиологическая роль инсулина и других гормонов поджелудочной железы. Физиология и регуляция секреции инсулина. Классификация сахарного диабета. Понятие о моногенном диабете (МГСД), клинические и молекулярно-генетические ассоциации, критерии направления на генетическое обследование. Лечение.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2.	мультимедийная аппаратура, интерактивная доска, презентации	КВ
Раздел 3. Дифференциальная диагностика гипогликемий. Врожденный гиперинсулинизм.							
	Тема 3.1 Гипогликемии и диагностика врожденного гиперинсулинизма (ВГИ) у новорожденных.	2	0	Гипогликемии в неонатальном периоде. Дифференциальный диагноз и алгоритм обследования для подтверждения ВГИ. Понятие о генетике ВГИ. Протокол пробы с голоданием у детей. Интерпретация. Оказание неотложной помощи при гипогликемии у детей. Выбор тактики лечения при подтвержденном диагнозе ВГИ.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2., ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3	мультимедийная аппаратура, интерактивная доска, презентации	КВ
Раздел 4. Заболевания надпочечников у новорожденных. Врожденная гиперплазия коры надпочечников.							
	Тема 4.1 Стероидогенез в коре надпочечников у новорожденных. Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН). Клиника, диагностика, лечение.	2	0	Особенности секреции гормонов коры надпочечников в неонатальном периоде. Стероидогенез. Врожденная гиперплазия коры надпочечников: клиническая картина, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение. Понятие о сольтеряющем кризе. Неонатальный скрининг на ВГКН.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2., ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3	мультимедийная аппаратура, интерактивная доска, презентации	КВ
Всего за ПА		6	0				

Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы.

4.4. Тематический план занятий семинарского типа

№ темы	Форма проведения занятия	Наименование темы занятия	Часы	из них на ГП (% или час.)	Краткое содержание занятия	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Оценочные средства для текущего контроля *
Курс 1							
Раздел 1. Обследование эндокринной системы новорожденных. Неонатальный скрининг.							
Тема 1.1	семинар-практикум	Обследование эндокринной системы новорожденных. Неонатальный скрининг эндокринной патологии.	4	2	1. Анатомо-физиологические особенности органов эндокринной системы. 2. Методика обследования эндокринного статуса ребенка. 3. Неонатальный скрининг эндокринной патологии: врожденный гипотиреоз, врожденная гиперплазия коры надпочечников. Интерпретация результатов, тактика врача-неонатолога. Практическая подготовка: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: 1. Обследование эндокринной системы у новорожденного ребенка. 2. Оценка анализа результатов неонатального скрининга.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2	КВ, СЗ
Раздел 2. Обмен глюкозы у новорожденных. Нарушения обмена глюкозы. Неонатальный диабет.							
Тема 2.1	семинар-практикум	Сахарный диабет. Неонатальный диабет. Моногенные формы сахарного диабета.	4	2	1. Критерии постановки диагноза сахарный диабет 2. Классификация сахарного диабета, этиология. 3. Неонатальный диабет: критерии постановки диагноза, генетическое обследование, лечение. 4. Понятие о моногенном диабете (МГСД), критерии направления на генетическое обследование. «Маски» МГСД. Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: - Обоснование диагноза сахарный диабет - Проведение дифференциального диагноза - Разработка плана обследования пациента с подозрением на сахарный диабет	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2.	КВ, ТЗ
Тема 2.2	семинар-практикум	Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к	4	2	1. Классификация синдромов тяжелой инсулинорезистентности. 2. Разбор клинических случаев: Синдром Рабсона-	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1,	КВ, ТЗ

		инсулину. Понятие о диабетическом кетоацидозе: диагностика, принципы лечения.			Менденхолла, синдром парциальной липодистрофии 4 типа. Путь к диагнозу. Дифференциальный диагноз. 3. Понятие о диабетическом кетоацидозе: диагностика, принципы лечения. Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: - Обоснование диагноза сахарный диабет - Проведение дифференциального диагноза - Разработка плана обследования пациента с подозрением на сахарный диабет - Диагностика диабетического кетоацидоза - Назначение лечения диабетического кетоацидоза	ОПК-5.2., ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3		
Раздел 3 Дифференциальная диагностика гипогликемий. Врожденный гиперинсулинизм.								
Тема 3.1	семинар-практикум	Дифференциальная диагностика гипогликемий. Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) у детей: этиопатогенез, диагностика, дифференциальный диагноз. Оказание помощи при развитии тяжелой гипогликемии.	4	2	1. Дифференциальная диагностика гипогликемий. Подход к диагностике этиологии гипогликемий. 2. Этиопатогенез врожденного гиперинсулинизма. Практические аспекты диагностики ВГИ. Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: - Проведение пробы с голоданием, интерпретация результатов. - Расчет глюкозы для проведения инфузионной терапии при гипогликемии. - Оказание неотложной помощи при развитии тяжелой гипогликемии.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.2, ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3	КВ, ТЗ	
Тема 3.2	семинар-практикум	Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина. Лечение врожденного гиперинсулинизма.	4	2	1. ПЭТ –КТ с 18F-ДОФА в диагностике ВГИ: принципы и основа анализа, определение показаний к проведению, подготовка к исследованию. 2. Терпия врожденного гиперинсулинизма: фармакодинамика и фармакокинетика инсулиностатических препаратов. 3. Определение показаний к проведению оперативного лечения. Диспансерное наблюдение. 4. Представление о генетической диагностике. Критерии отбора на генетическое обследование. Генетическое консультирование и прогноз. Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: - Назначение и титрование (октреотид, диазоксид). - Определение показаний к проведению оперативного лечения. - Определение показаний к генетическому консультированию.	ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2., ОПК-10.3	КВ, ТЗ	

Раздел 4 Заболевания надпочечников у новорожденных. Врожденная гиперплазия коры надпочечников.							
Тема 4.1	семинар-практикум	Стероидогенез в коре надпочечников у новорожденных. Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН). Клиника, диагностика, лечение.	4	2	1. Физиология секреции гормонов коры надпочечников в неонатальном периоде. Стероидогенез. 2. Врожденная гиперплазия коры надпочечников: диагностика. Роль неонатального скрининга в диагностике ВГКН. 3. Лечение ВГКН. Контроль эффективности и безопасности терапии. Сольтеряющий криз, лечение. Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: – Оценка результатов 17-ОН при проведении неонатального скрининга – Определение плана диагностики для подтверждения диагноза ВГКН – Назначение терапии при ВГКН, контроль эффективности.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2., ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3	КВ, ТЗ
Всего за ПА			24	12			

* *Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи*

4.5. Содержание внеаудиторной самостоятельной работы

№ п/п	Темы дисциплины	Кол-во часов	Содержание самостоятельной работы	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Оценочные средства* для текущего контроля
1.	Обследование эндокринной системы новорожденных. Неонатальный скрининг эндокринологической патологии.	7	1. Анатомо-физиологические особенности органов эндокринной системы. 2. Методика обследования эндокринного статуса ребенка. 3. Неонатальный скрининг эндокринологической патологии: врожденный гипотиреоз, врожденная гиперплазия коры надпочечников. Интерпретация результатов, тактика врача-неонатолога.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2	КВ, СЗ
2.	Сахарный диабет. Неонатальный диабет. Моногенные формы сахарного диабета.	7	1. Критерии постановки диагноза сахарный диабет 2. Классификация сахарного диабета, этиология. 3. Неонатальный диабет: критерии постановки диагноза, генетическое обследование, лечение. 4. Понятие о моногенном диабете (МГСД), критерии направления на генетическое обследование. «Маски» МГСД.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2.	КВ, ТЗ
3.	Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину. Понятие о диабетическом кетоацидозе: диагностика, принципы лечения.	7	1. Классификация синдромов тяжелой инсулинорезистентности. 2. Разбор клинических случаев: Синдром Рабсона-Менденхолла, синдром парциальной липодистрофии 4 типа. Путь к диагнозу. Дифференциальный диагноз. 3. Понятие о диабетическом кетоацидозе: диагностика, принципы лечения.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2., ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3	КВ, ТЗ
4.	Дифференциальная диагностика гипогликемий. Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) у детей: этиопатогенез, диагностика, дифференциальный диагноз. Оказание помощи при развитии тяжелой гипогликемии.	7	1. Дифференциальная диагностика гипогликемий. Подход к диагностике этиологии гипогликемий. 2. Этиопатогенез врожденного гиперинсулинизма. Практические аспекты диагностики ВГИ.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.2, ОПК-10.1, ПК-10.2, ОПК-10.3	КВ, ТЗ
5.	Современные подходы к диагностике	7	1. ПЭТ –КТ с 18F-ДОФА в диагностике ВГИ: принципы и основа анализа, определение	ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2., ОПК-10.3	КВ, ТЗ

	моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина. Лечение врожденного гиперинсулинизма.		показаний к проведению, подготовка к исследованию. 2. Терпия врожденного гиперинсулинизма: фармакодинамика и фармакокинетика инсулиностатических препаратов. 3. Определение показаний к проведению оперативного лечения. Диспансерное наблюдение. 4. Представление о генетической диагностике. Критерии отбора на генетическое обследование. Генетическое консультирование и прогноз.		
6.	Стероидогенез в коре надпочечников у новорожденных. Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН). Клиника, диагностика, лечение.	7	1. Физиология секреции гормонов коры надпочечников в неонатальном периоде. Стероидогенез. 2. Врожденная гиперплазия коры надпочечников: диагностика. Роль неонатального скрининга в диагностике ВГКН. 3. Лечение ВГКН. Контроль эффективности и безопасности терапии. Сольтеряющий криз, диагностика, лечение.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2., ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3	КВ, ТЗ
Всего:		42			

**Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи*

Образовательные технологии, используемые при изучении дисциплины:

1. Традиционные образовательные технологии.
2. Дистанционные образовательные технологии, в том числе с возможностью синхронного и асинхронного взаимодействия посредством сети Интернет».
3. Информационные технологии (база с электронной библиотекой/методические материалы по дисциплине в системе MOODLE/тестирование в системе MOODLE и др.).

5. ОРГАНИЗАЦИЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ И ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ

5.1. Распределение количества оценочных средств по разделам при текущем контроле:

Формы контроля	Название раздела дисциплины	Общее количество оценочных средств		
		ТЗ	КВ	СЗ
Текущий контроль	Раздел 1. Обследование эндокринной системы новорожденных. Неонатальный скрининг.	-	3	5
	Раздел 2. Обмен глюкозы у новорожденных. Нарушения обмена глюкозы. Неонатальный диабет.	30	13	-
	Раздел 3. Дифференциальная диагностика гипогликемий. Врожденный гиперинсулинизм.	20	11	-
	Раздел 4. Заболевания надпочечников у новорожденных. Врожденная гиперплазия коры надпочечников.	18	5	-
ИТОГО		68	32	5

ТЗ – тестовые задания, КВ – контрольные вопросы, СЗ- ситуационные задачи

5.2 Оценка проверки формирования компетенций по дисциплине при промежуточной аттестации:

Код и наименование компетенции или индикатора достижения компетенции	Наименование оценочных средств* для проверки формирования компетенции или индикатора достижения компетенции
ОПК-4.1 Осуществляет сбор информации о состоянии здоровья матери ребенка, течении и исходах предыдущих беременностей и родов, течении настоящей беременности и родов, динамике состояния ребенка после рождения и проводит клинический осмотр и оценку состояния новорожденного и недоношенного ребенка	КВ, СЗ, ТЗ
ОПК-4.2 Обосновывает, назначает и интерпретирует результаты полученных лабораторных и инструментальных методов обследования новорожденных и недоношенных детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	КВ, СЗ, ТЗ
ОПК-5.1 Разрабатывает план лечения новорождённых и недоношенных детей соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.	КВ, СЗ, ТЗ
ОПК-5.2 Назначает лекарственные препараты новорождённым и недоношенным детям в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи и оценивает эффективность и безопасность проводимого лечения.	КВ, СЗ, ТЗ
ОПК-10.1 Проводит осмотр пациента и выявляет состояния, представляющие угрозу жизни пациенту, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме	КВ, ТЗ
ОПК-10.2. Оказывает медицинскую помощь в экстренной форме пациентам при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека, кровообращения и (или) дыхания)	КВ, ТЗ
ОПК-10.3. Применяет лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме	КВ, ТЗ

ТЗ – тестовые задания, КВ – контрольные вопросы, СЗ – ситуационные задачи

5.3 Организация промежуточной аттестации

Форма промежуточной аттестации по дисциплине – зачет.

Этапы проведения промежуточной аттестации:

Первый этап- тестовые задания.

Второй этап- ответы на контрольные вопросы.

Критерии оценивания показателей при текущем контроле и промежуточной аттестации

Критерии оценивания при собеседовании по типовым контрольным вопросам для аудиторной работы и контрольным вопросам для самостоятельной работы:

- «Не зачтено» - при ответе на вопрос ординатор допускает множественные ошибки принципиального характера или не представляет ответ по базовым вопросам дисциплины. Фрагментарные знания. Путаница в терминах и понятиях.
- «Зачтено - ответ полный, не требует дополнений. Могут быть допущены недочеты в определении понятий, исправленные ординатором самостоятельно в процессе ответа или с помощью наводящих вопросов, заданных преподавателем.

Критерии оценивания при решении ситуационных задач:

- «Не зачтено» - ординатор затрудняется сформулировать ответы на вопросы к задаче, наводящие вопросы вызывают путаницу; ординатор не решил задачу.
- «Зачтено» - ординатор предоставил развернутое обоснование ответов на вопросы и решил задачу правильно или при обосновании ответа допустил неточности и ошибки, которые исправил

Шкала и критерии оценивания результатов для промежуточной аттестации

Оценка	Вид задания	
	Выполнение тестовых заданий	Контрольные вопросы
Незачтено	70% и менее	Фрагментарные знания. На поставленные вопросы отвечает неправильно или неточно.
Зачтено	Более 71%	Общие, но не структурированные знания. Ответы не точные и неполные.

Критерии оценки сформированности компетенций на промежуточной аттестации

Оценка	Формулировка требований к степени сформированности компонентов индикатора компетенции
Компетенция (часть) не сформирована	Не имеет необходимых представлений о проверяемом материале.
Компетенция (часть) сформирована	«Знает», «умеет» на системном уровне. Знает изученный элемент содержания системно, произвольно и доказательно воспроизводит свои знания устно, письменно или в демонстрируемых действиях, учитывая и указывая связи и зависимости между этим элементом и другими элементами содержания учебной дисциплины, его значимость в содержании учебной дисциплины.

Типовые оценочные средства для проверки формирования компетенций:

Оценочное средство*	Типовое задание с эталоном ответа	Проверяемые компетенции или отдельные индикаторы достижения компетенции
ТЗ	Для купирования гипогликемии без потери сознания: а) введение глюкагона п/к или в/м б) введение инсулина п/к в) введение 20% р-ра глюкозы через рот г) введение октреотида п/к	ОПК-10.3
КВ	Лечение ВГКН. Контроль эффективности и безопасности терапии.	ОПК-5.1, ОПК-5.2
СЗ	Ребенок от 1 беременности, 1 родов, роды преждевременные на 35 неделе, в связи с отслойкой плаценты, путем экстренного КС. При рождении вес 2450гр, рост 46см, Апгар 7/8. В настоящее время находится на отделении патологии новорожденных в связи с низкими темпами весовых прибавок. В роддоме выполнен неонатальный скрининг, по результатам которого: ТТГ 40 мкМЕ/л. В поликлинике выполнен повторный забор венозной крови, получены следующие результаты: ТТГ 25 мкМЕ/л, Т4св 12.5 пмоль/л. На какой день жизни проводится неонатальный скрининг недоношенным детям? Интегрируйте полученные результаты. Какая должна быть тактика врача? Ответ: недоношенным проводится скрининг на 7 сутки жизни. Назначение Левотироксина натрия. Контроль в сыворотке свободного Т4 через каждые 2 недели до нормализации уровня. Далее контрольные измерения не реже 1 раза в 2 месяца.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2

*Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи.

Оценочные средства для проведения промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине представлены в *Приложение 1* к рабочей программе.

6. ХАРАКТЕРИСТИКА ИНФОРМАЦИОННО-ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ СРЕДЫ

6.1. Программное обеспечение, профессиональные базы данных, информационные справочные системы, ресурсы информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимые для освоения дисциплины

1. Программное обеспечение, используемое при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

Операционная система семейства Windows

Пакет OpenOffice

Пакет LibreOffice

Microsoft Office Standard 2016

NETOP Vision Classroom Management Software

Программы на платформе Moodle <http://moodle.almazovcentre.ru/>,

Образовательный портал ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России.

САБ «Ирбис 64» - система автоматизации библиотек. Электронный каталог АРМ «Читатель» и Web-Ирбис

2. Профессиональные базы данных, используемые при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

Электронная библиотечная система «Медицинская библиотека «MEDLIB.RU» (www.medlib.ru)

Электронная медицинская библиотека «Консультант врача» (www.rosmedlib.ru)

Полнотекстовая база данных «ClinicalKey» (www.clinicalkey.com)

HTS The Biomedical & Life Sciences Collection – 2400 аудиовизуальных презентаций (www.hstalks.com)

Всемирная база данных статей в медицинских журналах PubMed

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/>

Научная электронная библиотека <http://elibrary.ru/defaultx.asp>

3. Ресурсы информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимые для освоения дисциплины:

Поисковые системы Google, Rambler, Yandex

(<http://www.google.ru>; <http://www.rambler.ru>; <http://www.yandex.ru/>)

Мультимедийный словарь перевода слов онлайн Мультитран

(<http://www.multitrans.ru/>)

Университетская информационная система РОССИЯ

(<https://uisrussia.msu.ru/>)

Публикации ВОЗ на русском языке

(<http://www.who.int/publications/list/ru/>)

Международные руководства по медицине

(<https://www.guidelines.gov/>)

Единое окно доступа к образовательным ресурсам

(<http://window.edu.ru/>)

Федеральная электронная медицинская библиотека (ФЭМБ)

(<http://www.femb.ru/feml>)

Здравоохранение в России

(www.mzsrif.ru)

Боль и ее лечение

(www.painstudy.ru)

US National Library of Medicine National Institutes of Health
(www.pubmed.com)
Российская медицинская ассоциация
(www.rmj.ru)
Министерство здравоохранения Российской Федерации
(www.rosminzdrav.ru/ministry/inter)
Российская государственная библиотека
(www.rsl.ru)

6.2 Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения дисциплины:

Основная литература:

1. Детские болезни: учебник для студентов медицинских вузов / под ред. И.Л. Никитиной. – Т.1. – Санкт-Петербург: СпецЛит, 2021. – 791с.
2. Неонатология: в 2 т. Т. 1.: учебное пособие / Н. П. Шабалов и др. - 7-е изд., перераб. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970457702.html>
3. Неонатология: в 2 т. Т. 2.: учебное пособие / Н. П. Шабалов и др. - 7-е изд., перераб. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970457719.html>
4. Неотложная неонатология: краткое руководство для врачей / В. М. Шайтор, Л. Д. Панова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970455159.html>
5. Детская эндокринология. Атлас / под ред. И. И. Дедова, В. А. Петерковой. - 2-е изд., перераб. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Текст : электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970459362.html>

Дополнительная литература:

1. Детская эндокринология: учебник / Дедов И. И., Петеркова В. А., Малиевский О. А., Ширяева Т. Ю. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст : электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970452271.html>
2. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению моногенных форм сахарного диабета у детей и подростков 2013г.
3. Эндокринология / Древаль А.В. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970451106.html>

7. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

7.1. Учебно-методические материалы для обучающихся:

<https://moodle.almazovcentre.ru/course/view.php?id=12>

7.2. Учебно-методические материалы для преподавателей:

<https://moodle.almazovcentre.ru/course/view.php?id=12>

8. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

Для осуществления образовательного процесса по дисциплине «Эндокринология периода новорожденности» программы подготовки высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.18 Неонатология Центр Алмазова располагает материально-технической базой, соответствующей действующим противопожарным правилам и нормам и обеспечивающей проведение всех видов дисциплинарной и междисциплинарной подготовки, практической и научно-исследовательской работ обучающихся, предусмотренных учебной дисциплиной.

Для проведения занятий по дисциплине «Эндокринология периода новорожденности» специальные помещения имеют материально-техническое и учебно-методическое обеспечение:

Учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа – укомплектованы специализированной (учебной) мебелью, набором демонстрационного оборудования и учебно-наглядными пособиями, обеспечивающими тематические иллюстрации, соответствующие рабочей программе дисциплины (модуля). Лекционные занятия проводятся в соответствии с расписанием занятий.

Учебные аудитории для проведения занятий семинарского типа (практические занятия) - укомплектованы специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации. Практические занятия проводятся в соответствии с расписанием занятий на базе ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Учебная аудитория для групповых и индивидуальных консультаций - укомплектована специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации.

Учебная аудитория для текущего контроля и промежуточной аттестации - укомплектована специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации.

Помещение для самостоятельной работы – укомплектовано специализированной (учебной) мебелью, оснащено компьютерной техникой с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечено доступом к электронной информационно-образовательной среде организации.

Помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам, в том числе связанные с медицинскими вмешательствами: специализированные медицинские отделения, палаты и ординаторские, оснащенные специализированным оборудованием и медицинскими изделиями и расходным материалом в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью индивидуально, а также иное оборудование, необходимое для реализации программы ординатуры.

Оснащенность специальных помещений и помещений для самостоятельной работы отражена в Справке о материально-техническом обеспечении основной образовательной программы высшего образования – программы ординатуры.

9. КАДРОВОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

Состав научно-педагогических работников, обеспечивающих осуществление образовательного процесса по дисциплине «Эндокринология периода новорожденности» соответствует требованиям ФГОС ВО программы подготовки высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.18 Неонатология и отражен в Справке о кадровом обеспечении основной образовательной программы высшего образования.

10. ОСОБЕННОСТИ ОРГАНИЗАЦИИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ ДЛЯ ИНВАЛИДОВ И ЛИЦ С ОГРАНИЧЕННЫМИ ВОЗМОЖНОСТЯМИ ЗДОРОВЬЯ

Освоение дисциплины инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья при необходимости осуществляется кафедрой с использованием специальных методов обучения и дидактических материалов, составленных с учетом особенностей психофизического развития, индивидуальных возможностей и состояния здоровья таких обучающихся (обучающегося).

В целях освоения рабочей программы дисциплины «Эндокринология периода новорожденности» инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья кафедра обеспечивает возможность беспрепятственного доступа обучающихся в учебные помещения, туалетные комнаты и другие помещения кафедры, а также пребывание в

указанных помещениях. Образование обучающихся с ограниченными возможностями здоровья может быть организовано как совместно с другими обучающимися, так и в отдельных группах или в отдельных организациях

При освоении рабочей программы дисциплины обучающимся с ограниченными возможностями здоровья предоставляются бесплатно специальные учебники и учебные пособия, иная учебная литература и специальные технические средств обучения коллективного и индивидуального пользования.

ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА
к рабочей программе по дисциплине
«ЭНДОКРИНОЛОГИЯ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ»

Специальность ординатуры	31.08.18 Неонатология
Направленность	Неонатология
Квалификация (степень) выпускника:	«Врач-неонатолог»
Форма обучения:	очная
Срок освоения ОПОП:	2 года

ПАСПОРТ ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

по дисциплине «ЭНДОКРИНОЛОГИЯ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ»

1. В результате изучения программы дисциплины у обучающегося формируются следующие компетенции: ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10.

Код и наименование обще профессиональных компетенций	Индикаторы достижения компетенции
ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	ОПК-4.1. Осуществляет сбор информации о состоянии здоровья матери ребенка, течении и исходах предыдущих беременностей и родов, течении настоящей беременности и родов, динамике состояния ребенка после рождения и проводит клинический осмотр и оценку состояния новорожденного и недоношенного ребенка
	ОПК-4.2. Обосновывает, назначает и интерпретирует результаты полученных лабораторных и инструментальных методов обследования новорожденных и недоношенных детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.

Код и наименование обще профессиональных компетенций	Индикаторы достижения компетенции
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	ОПК-5.1. Разрабатывает план лечения новорожденных и недоношенных детей соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.
	ОПК-5.2. Назначает лекарственные препараты новорожденным и недоношенным детям в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи и оценивает эффективность и безопасность проводимого лечения.

Код и наименование обще профессиональных компетенций	Индикаторы достижения компетенции
ОПК-10. Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	ОПК-10.1. Проводит осмотр пациента и выявляет состояния, представляющие угрозу жизни пациенту, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме.
	ОПК-10.2. Оказывает медицинскую помощь в экстренной форме пациентам при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания).
	ОПК-10.3. Применяет лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме.

2. Описание показателей и критериев оценивания компетенций и их индикаторов в результате изучения дисциплины

Общепрофессиональные компетенции – ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10.

Индикаторы достижения общепрофессиональных компетенций	Показатель оценивания	Критерий оценивания	Оценочное средство
ОПК-4.1. Осуществляет сбор информации о состоянии здоровья матери ребенка, течении и исходах предыдущих беременностей и родов, течении настоящей беременности и родов, динамике состояния ребенка после рождения и проводит клинический осмотр и оценку состояния новорожденного и недоношенного ребенка	<p>Знает:</p> <ul style="list-style-type: none"> - порядки оказания медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям; - основные определения и статистические понятия, характеризующие антенатальный, перинатальный и неонатальный периоды; - методику сбора информации о состоянии здоровья, течении беременности и родов у матери ребенка, анамнезе жизни и заболевания ребенка; - факторы риска поражения плода в ante- и интранатальном периодах; - современные методы пренатальной диагностики состояния плода; - морфофункциональные особенности доношенного и недоношенного новорожденного ребенка; - методики оценки состояния доношенных новорожденных и недоношенных детей с использованием шкал, принятых в неонатологии; -пограничные транзиторные состояния новорожденных; - этиологию и патогенез патологических состояний и заболеваний доношенного и недоношенного новорожденного ребенка; - причины невынашивания беременности и ее профилактику; - особенности многоплодной беременности, ее влияние на плод и новорожденного ребенка. 	СЗ, КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, СЗ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	<p>Умеет:</p> <ul style="list-style-type: none"> - интерпретировать и анализировать полученную информацию о состоянии здоровья матери и ребенка, течении и исходах предыдущих и настоящей беременности и родов, динамике состояния ребенка после рождения, анамнезе заболевания ребенка; - проводить клинический осмотр ребенка; - интерпретировать данные клинического осмотра с оценкой общего состояния; - оценивать физическое развитие, степень зрелости ребенка; - оценивать неврологический статус; - выявлять патологические состояния и нарушений жизненно важных функций. <p>Шкала оценивания 1, шкала оценивания 2</p>	СЗ, КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
ОПК-4.2. Обосновывает, назначает и интерпретирует результаты полученных лабораторных и инструментальных	<p>Знает:</p> <ul style="list-style-type: none"> - этиологию и патогенез патологических состояний и заболеваний доношенного и недоношенного новорожденного ребенка; - медицинские показания и противопоказания к использованию методов лабораторной и инструментальной 	СЗ, КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ

методов обследования новорожденных и недоношенных детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.	диагностики у новорожденных и недоношенных детей		
	<p>Умеет:</p> <ul style="list-style-type: none"> - обосновывать и планировать объем лабораторных и инструментальных исследований; - организовывать и осуществлять забор биологического материала у детей с диагностической целью. Производить: - взятие крови капиллярной, из пупочной или периферической вены; - взятие мочи катетером; - взятие спинномозговой жидкости при люмбальной пункции; - взятие соскобов и мазков со слизистых оболочек, патологических очагов на коже; - взятие аспирата из трахеи; - взятие содержимого желудка с помощью желудочного зонда; - интерпретировать и анализировать результаты лабораторных и инструментальных исследований у новорожденных. 	СЗ, КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
ОПК-5.1. Разрабатывает план лечения новорождённых и недоношенных детей соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.	<p>Знает:</p> <ul style="list-style-type: none"> - основы патогенетического подхода при лечении в эндокринологии и смежных областях медицины; 	СЗ, КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	<p>Умеет:</p> <ul style="list-style-type: none"> - определить необходимость, объем и последовательность лечебных, в том числе, реанимационных мероприятий; - определить показания к госпитализации больного, определить ее срочность, организовать госпитализацию в соответствии с состоянием пациента; 	СЗ, КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
ОПК-5.2. Назначает лекарственные препараты новорождённым и недоношенным детям в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи и оценивает эффективность и безопасность проводимого лечения.	<p>Знает:</p> <ul style="list-style-type: none"> - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям; - механизмы действия лекарственных препаратов, применяемых в неонатологии; - медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению лекарственных препаратов в неонатологии; - особенности фармакокинетики и фармакодинамики лекарственных средств у новорожденных детей, зависимость этих показателей от гестационного возраста ребенка и его состояния; - основы фармакотерапии при различных заболеваниях и состояниях у новорожденных и недоношенных детей; - принципы рациональной фармакотерапии у новорожденных; 	СЗ, КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	<p>Умеет:</p> <ul style="list-style-type: none"> - назначать лекарственные препараты новорожденным и недоношенным детям в соответствии с действующими порядками 	СЗ, КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для

	оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами); - проводить мониторинг оценки эффективности используемой лекарственной терапии	оценивания 2	промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
ОПК-10.1. Проводит осмотр пациента и выявляет состояния, представляющие угрозу жизни пациенту, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания)), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме	Знает: - методику сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их законных представителей); - методику физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация); - клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и (или) дыхания	КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	Умеет: - распознавать состояния, представляющие угрозу жизни пациентам, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма - кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме; - применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме	КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
ОПК-10.2. Оказывает медицинскую помощь в экстренной форме пациентам при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания))	Знает: - алгоритм проведения базовой сердечно-легочной реанимации.	КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	Умеет: - выполнять мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации; - оказывать медицинскую помощь в экстренной форме пациентам, при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти; - обеспечивать свободную проходимость дыхательных путей; - обеспечивать проведение искусственной вентиляции легких (ИВЛ); - проводить непрямой массаж сердца: выбор точки для компрессии грудной клетки; - проводить сочетания ИВЛ и массажа сердца при базовой реанимации - выбрать необходимую медикаментозную терапию при базовой реанимации; - работать в команде согласованно.	КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
ОПК-10.3. Применяет лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме	Знает: - алгоритм оказания неотложной помощи, сердечно-легочной реанимации; - перечень лекарственных препаратов, используемых при оказании экстренной и неотложной помощи	КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	Умеет: - применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании	КВ - Шкала оценивания 1, ТЗ - шкала	Для текущего контроля: КВ, ТЗ

	медицинской помощи в экстренной форме; - выбирать медикаментозную терапию для проведения базовой реанимации; - вводить внутривенно струйно лекарственные препараты для оказания экстренной помощи пациенту; - оценивать эффективность проводимых реанимационных мероприятий; - выбирать тактику последующих этапов оказания медицинской помощи	оценивания 2	Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
--	--	--------------	---

3. Критерии оценивания показателей при текущем контроле и промежуточной аттестации

Шкала и критерии оценивания результатов № 1

Оценка	Вид задания	
	Контрольные вопросы	Решение ситуационных задач
Незачтено	Фрагментарные знания. При ответе на вопрос ординатор допускает множественные ошибки принципиального характера или не представляет ответ по базовым вопросам дисциплины.	Отсутствие способности анализировать клиническую ситуацию, неумение найти правильное решение из-за отсутствия знаний
Зачтено	Ответ полный, не требует дополнений, могут быть допущены недочеты в определении понятий, исправленные ординатором самостоятельно в процессе ответа или с помощью наводящих вопросов, заданных преподавателем.	Демонстрация способности анализировать клиническую ситуацию и выбора решения, которое может быть частично правильным

Шкала и критерии оценивания результатов № 2

Оценка	Вид задания
	Выполнение тестовых заданий
Незачтено	70% и менее
Зачтено	Более 71%

Критерии оценки сформированности компетенции для промежуточной аттестации

Оценка	Формулировка требований к степени сформированности компонентов индикатора компетенции
Компетенция (часть) не сформирована	Не имеет необходимых представлений о проверяемом материале
Компетенция (часть) сформирована	«Знает», «умеет» на системном уровне. Знает изученный элемент содержания системно, произвольно и доказательно воспроизводит свои знания устно, письменно или в демонстрируемых действиях, учитывая и указывая связи и зависимости между этим элементом и другими элементами содержания учебной дисциплины, его значимость в содержании учебной дисциплины

4. Форма промежуточной аттестации по дисциплине: зачет.

5. Этапы проведения промежуточных аттестаций:

Этапы	Вид задания	Оценочные материалы	Проверяемые компетенции и их индикаторы
Промежуточная аттестация			
1 этап	тестирование	ТЗ	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2; ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3
2 этап	собеседование	КВ	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2; ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ

Тема 1.1 Обследование эндокринной системы новорожденных. Неонатальный скрининг эндокринной патологии.

Контрольные вопросы

1. Анатомо-физиологические особенности органов эндокринной системы. (ОПК-4.1, ОПК-4.2)
2. Методика обследования эндокринного статуса ребенка. (ОПК-4.1, ОПК-4.2)
3. Неонатальный скрининг эндокринной патологии: врожденный гипотиреоз, врожденная гиперплазия коры надпочечников. Интерпретация результатов, тактика врача-неонатолога. (ОПК-4.1, ОПК-4.2)

Ситуационные задачи с эталонами ответов

Задача № 1 (ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2)

На приеме у педиатра мальчик, возраст 1 месяц. Ребенок от 1 беременности, 1 родов, родился на 41 неделе беременности, роды физиологические. При рождении вес 4000гр, рост 55 см, Апгар 8/9. К груди приложен сразу. Находится на грудном вскармливании. Со слов мамы, хорошо и долго спит, стул-1,2 раза в сутки, кашицеобразный.

Объективно: кожные покровы чистые, сухие.

На 4 сутки жизни выполнен неонатальный скрининг: ТТГ 68 мкМЕ/л.

Какая дальнейшая тактика ведения данного ребенка?

Ответ: Немедленный забор ТТГ и Т4св в сыворотке. Не дожидаясь результатов немедленное назначение Левотироксина натрия в дозе 10-15 мкг/кг/сут. Контроль в сыворотке свободного Т4 через каждые 2 недели до нормализации уровня. Далее контрольные измерения не реже 1 раза в 2 месяца.

Задача № 2 (ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2)

Вы- участковый педиатр. К вам на прием пришла мама с ребенком, возраст 1 месяц.

Девочка от 2 беременности, 1 родов, родилась на 41 неделе беременности путем КС. При рождении вес 4150гр, рост 56 см, Апгар 8/9. К груди приложена сразу. Находится на грудном вскармливании с рождения.

При осмотре кожные покровы чистый, нормальной влажности.

В роддоме на 4 сутки выполнен неонатальный скрининг: ТТГ 11 мкМЕ/л.

Интерпретируйте полученные результаты. Определите дальнейшую тактику ведения ребенка.

Ответ: воздержание от терапии до получения результатов повторного определения ТТГ и свободного Т4 в сыворотке.

Задача № 3 (ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2)

Ребенок от 1 беременности, 1 родов, роды преждевременные на 35 неделе, в связи с отслойкой плаценты, путем экстренного КС. При рождении вес 2450гр, рост 46см, Апгар 7/8. В настоящее время находится на отделении патологии новорожденных в связи с низкими темпами весовых прибавок.

В роддоме выполнен неонатальный скрининг, по результатам которого: ТТГ 22 мкМЕ/л. В поликлинике выполнен повторный забор венозной крови, получены следующие результаты: ТТГ 18 мкМЕ/л, Т4св 9,5 пмоль/л.

На какой день жизни проводится неонатальный скрининг недоношенным детям? Интерпретируйте полученные результаты. Какая должна быть тактика врача?

Ответ: недоношенным проводится скрининг на 7 сутки жизни. Назначение Левотироксина натрия в дозе 10-15 мкг/кг/сут. Контроль в сыворотке свободного Т4 через каждые 2 недели до нормализации уровня. Далее контрольные измерения не реже 1 раза в 2 месяца.

Задача № 4 (ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2)

Ребенок от 5 беременности, 3 родов на 38 неделе. Роды срочные, физиологические. Родился мальчик весом 3500гр, ростом 53 см. Выписан на 4 сутки жизни. С рождения на искусственном вскармливании, в связи с отказом матери от грудного.

В роддоме проведен неонатальный скрининг, результаты которого направлены в поликлинику по месту жительства ребенка: ТТГ 20 мкМЕ/л.

При контроле в сыворотке ТТГ 18 мкМЕ/л, Т4св 8 пмоль/л.

Дальнейшая тактика врача- педиатра?

Ответ: Назначение Левотироксина натрия в дозе 10-15 мкг/кг/сут. Контроль в сыворотке свободного Т4 через каждые 2 недели до нормализации уровня. Далее контрольные измерения не реже 1 раза в 2 месяца.

Задача № 5 (ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2)

Ребенок от 1 беременности, 1 родов, роды преждевременные на 35 неделе, в связи с отслойкой плаценты, путем экстренного КС. При рождении вес 2450гр, рост 46см, Апгар 7/8. В настоящее время находится на отделении патологии новорожденных в связи с низкими темпами весовых прибавок.

В роддоме выполнен неонатальный скрининг, по результатам которого: ТТГ 40 мкМЕ/л. В поликлинике выполнен повторный забор венозной крови, получены следующие результаты: ТТГ 25 мкМЕ/л, Т4св 12.5 пмоль/л.

На какой день жизни проводится неонатальный скрининг недоношенным детям? Интерпретируйте полученные результаты. Какая должна быть тактика врача?

Ответ: недоношенным проводится скрининг на 7 сутки жизни. Назначение Левотироксина натрия. Контроль в сыворотке свободного Т4 через каждые 2 недели до нормализации уровня. Далее контрольные измерения не реже 1 раза в 2 месяца.

Тема 2.1 Сахарный диабет. Неонатальный диабет. Моногенные формы сахарного диабета

Контрольные вопросы

1. Виды нарушений углеводного обмена. Критерии диагноза. (ОПК- 4.2)
2. Критерии постановки диагноза сахарный диабет. (ОПК- 4.1, ОПК-4.2)
3. Классификация сахарного диабета. (ОПК-4.2)
4. Дифференциальный диагноз сахарного диабета. (ОПК-4.2)
5. Неонатальный диабет: критерии постановки диагноза. (ОПК-4.1, ОПК-4.2)
6. Показание к генетическому обследованию при сахарном диабете. (ОПК-4.2)
7. Понятие о моногенном диабете (МГСД), «Маски» МГСД. (ОПК-4.1, ОПК-4.2)
8. Лечение сахарного диабета. (ОПК-5.1, ОПК-5.2)

Тестовые задания

1. Развитие моногенного сахарного диабета связано: (ОПК-4.2)
 - а) наследование по аутосомно-доминантного типу единичной мутации одного гена
 - б) наследование по аутосомно-доминантному нескольким мутаций одного гена

- в) наследование по аутосомно-рецессивному типу мутации одного гена
- г) наследование по аутосомно-доминантному типу единичной мутации одного гена; наследование по аутосомно-доминантному нескольким мутаций одного гена; наследование по аутосомно-рецессивному типу мутации одного гена

2. Моногенные формы диабета следует заподозрить в случае: (ОПК-4.2)

- а) сахарный диабет у новорожденных
- б) сахарный диабет, возникший в первые 6 месяцев жизни
- в) наличие случаев сахарного диабета среди родственников и у одного из родителей
- г) сахарный диабет у новорожденных; сахарный диабет, возникший в первые 6 месяцев жизни; наличие случаев сахарного диабета среди родственников и у одного из родителей

3. Для какого типа MODY-диабета характерен сопутствующий поликистоз почек: (ОПК-4.2)

- а) MODY1
- б) MODY2
- г) MODY3
- е) MODY8

4. Каковы наиболее важные причины гибели детей с MODY-диабетом на догоспитальном этапе (исключите одну): (ОПК-4.2)

- а) позднее обращение за медицинской помощью
- б) ошибка в диагностике тяжести состояния ребенка
- в) отсутствие возможностей для транспортировки и оказания неотложной помощи
- г) ухудшение показателей состояния здоровья в связи с неблагоприятными изменениями окружающей среды

5. Для больного сахарным диабетом не характерно: (ОПК-4.2)

- а) жажда
- б) полиурия
- в) экзофтальм
- г) расчесы на коже

6. Диагностическим критерием сахарного диабета не является: (ОПК-4.2)

- а) уровень $HbA_{1c} \geq 6.5$ ммоль/л
- б) уровень гликемии натощак ≥ 7.0 ммоль/л
- в) уровень гликемии постпрандиально ≥ 11.1 ммоль/л
- г) уровень гликемии постпрандиально ≥ 7.0 ммоль/л

7. Для подтверждения диагноза сахарного диабета у ребенка важны все перечисленные данные, кроме: (ОПК-4.2)

- а) гипербилирубинемии
- б) гипергликемии
- в) глюкозурии
- г) наличия ацетона в моче

8. Для диагноза сахарного диабета у ребенка важно наличие: (ОПК-4.2)

- а) увеличения СОЭ
- б) гиперкалиемии

- в) низкого удельного веса мочи
г) гипергликемии
9. Какой из методов надежнее всего использовать для самоконтроля сахарного диабета: (ОПК-5.2)
- а) Определение кетонурии
б) Определение уровня гликемии натощак и перед каждым введением инсулина
в) Исследование уровня глюкозы в суточном количестве мочи
г) Определение уровня гликозилированного гемоглобина в крови.
10. К препаратам инсулина ультракороткого действия не относится: ОПК-5.1
- а) лизпро
б) аспарт
в) глулизин
г) детемир
11. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови натощак: ОПК-4.2
- а) 5,6 ммоль/л
б) 7 ммоль/л
в) 6,8 ммоль/л
г) 6,5 ммоль/л
12. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови в любое время суток: ОПК-4.2
- а) 6,5 ммоль/л
б) 11,1 ммоль/л
в) в) 6,9 ммоль/л
г) 5,6 ммоль/л
13. Диагноз сахарного диабета считается окончательно подтвержденным при: ОПК-4.2
- а) гликемии в плазме крови 11,1 ммоль/л и выше
б) глюкозурии
в) кетонурии
г) полидипсии и полиурии
14. Для диагностики сахарного диабета показано определение: ОПК-4.2
- а) глюкозы в моче
б) глюкозы в плазме венозной крови
в) глюкозы в капиллярной крови
г) глюкозы в интерстициальной жидкости
15. Инсулин у детей следует применять: ОПК-5.1
- а) интраназально
б) перорально
в) внутримышечно
г) подкожно

Тема 2.2 Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину. Понятие о диабетическом кетоацидозе: диагностика, принципы лечения.

Контрольные вопросы

1. Понятие о диабетическом кетоацидозе: диагностика, дифференциальный диагноз. (ОПК-10.1)
2. Патогенез диабетического кетоацидоза. (ОПК-10.1)
3. Стадии диабетического кетоацидоза. (ОПК-10.1)
4. Принципы лечения диабетического кетоацидоза. (ОПК-10.2, ОПК-10.3)
5. Классификация синдромов тяжелой инсулинорезистентности. (ОПК-4.2)

Тестовые задания с эталонами ответов

1. Диагностическим критерием сахарного диабета не является: (ОПК-4.2)
 - а) уровень HbA1c ≥ 6.5 ммоль/л
 - б) уровень гликемии натощак ≥ 7.0 ммоль/л
 - в) уровень гликемии постпрандиально ≥ 11.1 ммоль/л
 - г) уровень гликемии постпрандиально ≥ 7.0 ммоль/л
2. Для подтверждения диагноза сахарного диабета у ребенка важны все перечисленные данные, кроме: (ОПК-4.2)
 - а) гипербилирубинемии
 - б) гипергликемии
 - в) глюкозурии
 - г) наличия ацетона в моче
3. К признакам, подтверждающим диагноз "диабетическая кетоацидотическая кома", относятся все перечисленные, кроме: (ОПК-4.2, ОПК-4.1)
 - а) бессознательного состояния
 - б) шумного Куссмаулевского дыхания
 - в) сухой кожи
 - г) обилия хрипов в легких
4. Для диагноза сахарного диабета у ребенка важно наличие: (ОПК-4.2)
 - а) увеличения СОЭ
 - б) гиперкалиемии
 - в) низкого удельного веса мочи
 - г) гипергликемии
5. При диабетической кетоацидотической коме обычно не наблюдаются: (ОПК-4.2)
 - а) боли в животе
 - б) потеря сознания
 - в) запах ацетона
 - г) судороги
6. Больному с кетоацидотической прекомой сахарного диабета следует назначить: (ОПК-5.1)
 - а) дообследование
 - б) срочную госпитализацию в эндокринологическое отделение
 - в) внутривенное введение 5% раствора глюкозы
 - г) лечение на дому
7. Какой из методов надежнее всего использовать для самоконтроля сахарного диабета? (ОПК-5.2)
 - а) Определение кетонурии

- б) Определение уровня гликемии натощак и перед каждым введением инсулина
в) Исследование уровня глюкозы в суточном количестве мочи
г) Определение уровня гликозилированного гемоглобина в крови.
8. К препаратам инсулина ультракороткого действия не относится: ОПК-5.1
а) лизпро
б) аспарт
в) глулизин
г) детемир
9. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови натощак: ОПК-4.2
а) 5,6 ммоль/л
б) 7 ммоль/л
в) 6,8 ммоль/л
г) 6,5 ммоль/л
10. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови в любое время суток: ОПК-4.2
а) 6,5 ммоль/л
б) 11,1 ммоль/л
в) в) 6,9 ммоль/л
г) 5,6 ммоль/л
11. Диагноз сахарного диабета считается окончательно подтвержденным при: ОПК-4.2
а) гликемии в плазме крови 11,1 ммоль/л и выше
б) глюкозурии
в) кетонурии
г) полидипсии и полиурии
12. Для диагностики сахарного диабета показано определение: ОПК-4.2
а) глюкозы в моче
б) глюкозы в плазме венозной крови
в) глюкозы в капиллярной крови
г) глюкозы в интерстициальной жидкости
13. Инсулин у детей следует применять: ОПК-5.1
а) интраназально
б) перорально
в) внутримышечно
г) подкожно
14. Основные принципы лечения диабетического кетоацидоза: ОПК-10.2, ОПК-10.3
а) регидратация
б) коррекция водно-электролитных нарушений
в) заместительная инсулинотерапия
г) регидратация; коррекция водно-электролитных нарушений; заместительная инсулинотерапия
15. Диабетический кетоацидоз средней степени тяжести можно установить при ОПК-10.1
а) pH <7,3 или бикарбонат <15 ммоль/л

- б) рН <7,2 или бикарбонат <10 ммоль/л
- в) рН <7,1 или бикарбонат <5 ммоль/л
- г) рН <7,1 и бикарбонат <2.5 ммоль/л

Тема 3.1 Дифференциальная диагностика гипогликемий. Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) у детей: этиопатогенез, диагностика, дифференциальный диагноз. Оказание помощи при развитии тяжелой гипогликемии.

Контрольные вопросы

1. Дифференциальная диагностика гипогликемий. (ОПК-4.2)
2. Этиопатогенез врожденного гиперинсулинизма. (ОПК-4.2)
3. Критерии диагноза врожденный гиперинсулинизм. (ОПК-4.2)
4. Проведение пробы с голоданием, интерпретация результатов. (ОПК-4.2)
5. Расчет глюкозы для проведения инфузионной терапии при гипогликемии. ОПК-5.2
6. Оказание неотложной помощи при развитии тяжелой гипогликемии. ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3

Тестовые задания с эталонами ответов

1. Продолжительность голодного промежутка при проведении диагностической пробы на врожденный гиперинсулинизм у ребенка 1.5 месяцев: ОПК-4.2
 - а) 6 часов
 - б) 10 – 12 часов
 - в) 8 – 9 часов
 - г) 15 – 18 часов

2. Дефекты каких генов может иметь место при врожденном гиперинсулинизме: ОПК-4.2
 - а) KCNJ11
 - б) ABCC8
 - в) GLUD1
 - г) KCNJ11; ABCC8; GLUD1

3. Наиболее частой причиной неонатальной гипогликемии у недоношенных детей и детей с внутриутробной гипотрофией является: ОПК-4.2
 - а) Недостаточное внутриутробное накопление питательных веществ
 - б) Незрелость надпочечников
 - в) Незрелость гипофиза
 - г) Избыток инсулина

4. Назовите диагностический уровень инсулина и с-пептида на фоне гипогликемии, характерный для врожденного гиперинсулинизма: ОПК-4.2
 - а) В пределах референсного диапазона
 - б) Ниже нормы
 - в) Выше нормы
 - г) В пределах референсного диапазона; Выше нормы

5. Тριάдой Уипла является ОПК-4.2
 - а) Гликемия <2.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, возобновление - при гипогликемии
 - б) Гликемия <3.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, возобновление - при гипогликемии
 - в) Гликемия <3.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, сыпь
 - г) Гликемия <3.0 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, сыпь

6. Для врожденного гиперинсулинизма характерно ОПК-4.2
- Наличие гипокетотических гипогликемий
 - Наличие кетоацидоза
 - Наличие гипергликемий
 - Наличие лактатацидоза
7. Врожденный гиперинсулинизм характеризуется отсутствием ОПК-4.2
- Гиперсекрецией глюкагона на фоне гипогликемии
 - Подавлением секреции соматостатина на фоне гипергликемии
 - Гиперсекреции АКТГ на фоне гипогликемии
 - подавления инсулина и с-пептида на фоне гипогликемии
8. Для врожденного гиперинсулинизма характерно ОПК-4.2
- Бессимптомное течение гипогликемического синдрома
 - Наличие потребности в инфузионной терапии раствором глюкозы
 - Наличие сопутствующих врожденных пороков развития сердца
 - Наличие сопутствующих инфекционных заболеваний
9. Врожденный гиперинсулинизм характеризуется нарушенной регуляцией секреции ОПК-4.2
- АКТГ
 - Кортизола
 - Глюкагона
 - Инсулина
10. К симптомам нейрогликопении относят ОПК-4.1
- цианоз
 - апноэ
 - угнетение ЦНС, судороги
 - цианоз; апноэ; угнетение ЦНС, судороги

Тема 3.2 Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина. Лечение врожденного гиперинсулинизма.

Контрольные вопросы

- ПЭТ –КТ с ¹⁸F-ДОФА в диагностике ВГИ: принципы и основа анализа, определение показаний к проведению, подготовка к исследованию. ОПК-4.2
- Терпия врожденного гиперинсулинизма: фармакодинамика и фармакокинетика инсулиностатических препаратов. ОПК-5.1, ОПК-5.2
- Оценка безопасности и эффективности терапии инсулиностатическими препаратами при врожденном гиперинсулинизме. ОПК-5.1, ОПК-5.2
- Определение показаний к проведению оперативного лечения. Диспансерное наблюдение. ОПК-5.1
- Представление о генетической диагностике. Критерии отбора на генетическое обследование. Генетическое консультирование и прогноз. ОПК-4.2

Тестовые задания с эталонами ответов

- К инсулиностатическим препаратам относится: ОПК-5.2

 - нифидипин
 - октреотид

- в) диазоксид
г) нифедипин; октреотид; диазоксид
2. К инсулиностатическим препаратам не относится: ОПК-5.2
а) нифедипин
б) октреотид
в) диазоксид
г) диазолин
3. Первой линией терапии врожденного гиперинсулинизма является ОПК-5.2
а) Диазоксид
б) Гидрокортизон
в) Гидрохлортиазид
г) Нифедипин
4. Для топической диагностики фокальной формы врожденного гиперинсулинизма рекомендовано проведение ОПК-4.2
а) ПЭТ / КТ с 18FДОФА
б) МСКТ
в) ПЭТ / КТ с 18ФДГ
г) МРТ
5. Тактикой в отношении ребенка с фокальной формой гиперинсулинизма является: ОПК-5.1
а) назначение диазоксида
б) назначение октреотида
в) оперативное лечение
г) титрация парентерально углеводной нагрузки
6. К побочным эффектам октреотида не относится: ОПК-5.2
а) цитолиз
б) задержка роста
в) лейкопения
г) желчекаменная болезнь
7. К побочным эффектам диазоксида не относится: ОПК-5.2
а) гипертрихоз
б) задержка роста
в) лейкопения
г) задержка жидкости
8. Для купирования гипогликемии с потерей сознания: ОПК-10.3
а) введение глюкагона п/к или в/м
б) введение инсулина п/к
в) введение 20% р-ра глюкозы через рот
г) введение октреотида п/к
9. Для купирования гипогликемии без потери сознания: ОПК-10.3
а) введение глюкагона п/к или в/м
б) введение инсулина п/к
в) введение 20% р-ра глюкозы через рот
г) введение октреотида п/к

10. Для фокальной формы врожденного гиперинсулинизма характерен панкреатический индекс при ПЭТ / КТ с 18FДОФА: ОПК-4.2

- а) >1.5
- б) <1.3
- в) <1.0
- г) >2.0

Тема 4.1 Стероидогенез в коре надпочечников у новорожденных. Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН). Клиника, диагностика, лечение.

Контрольные вопросы

1. Стероидогенез. Физиология секреции гормонов коры надпочечников в неонатальном периоде. ОПК-4.2
2. Врожденная гиперплазия коры надпочечников: диагностика. ОПК-4.2
3. Роль неонатального скрининга в диагностике ВГКН. ОПК-4.2
4. Лечение ВГКН. Контроль эффективности и безопасности терапии. ОПК-5.1, ОПК-5.2
5. Сольтеряющий криз: диагностика, лечение. ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3

Тестовые задания с эталонами ответов

1. Процедура неонатального скрининга на врожденную дисфункцию коры надпочечников (дефицит 21-гидроксилазы) включает забор крови у недоношенных новорожденных на ____ сутки жизни ОПК-4.2

- а) 12-14
- б) 1-3
- в) 7-10
- г) 4-5

2. Гипертоническая форма врожденной дисфункции коры надпочечников, обусловленная дефицитом 11 β -гидроксилазы, также характеризуется ОПК-4.2

- а) повышенной активностью ренина плазмы
- б) дефицитом надпочечниковых андрогенов
- в) избытком надпочечниковых андрогенов
- г) дефицитом минералокортикоидов

3. Клиническим проявлением дефицита альдостерона при врожденной дисфункции коры надпочечников является ОПК-4.2, ОПК-4.1

- а) метеоризм
- б) неукротимая рвота
- в) запор
- г) нарушения глотания

4. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефицит 20,22 десмолазы), с кариотипом 46xx наружные гениталии имеют ОПК-4.2, ОПК-4.1

- а) нормальное женское строение
- б) промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
- в) нормальное мужское строение
- г) промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)

5. Врожденная дисфункция коры надпочечников наследуется ОПК-4.2

- а) аутосомно-доминантно
 - б) доминантно-негативно
 - в) Х-сцеплено
 - г) аутосомно-рецессивно
6. Наиболее часто склонность к гипогликемии при декомпенсации врожденной дисфункции коры надпочечников отмечается в/во ОПК-4.2
- а) взрослом возрасте
 - б) подростковом возрасте
 - в) грудном возрасте
 - г) период детства
7. 3-бета-гидроксистероиддегидрогеназа участвует в превращении ОПК-4.2
- а) 17-ОН-прогестерона в андростендион
 - б) дегидроэпиандростерона в андростендион
 - в) 17-ОН-прегненолона в прогестерон
 - г) холестерина в прегненолон
8. При врожденной дисфункции коры надпочечников, дефиците 21-гидроксилазы, происходит преимущественное накопление ОПК-4.2
- а) андростендиона
 - б) дегидроэпиандростендиона
 - в) тестостерона
 - г) 17-гидроксипрогестерона
9. Одним из ключевых клинических показателей адекватности заместительной терапии врожденной дисфункции коры надпочечников в детском возрасте является ОПК-4.2, ОПК-4.1
- а) динамика размеров полового члена
 - б) степень выраженности гирсутизма
 - в) степень эмоциональной зрелости
 - г) скорость роста
10. Причиной артериальной гипертензии при врожденной дисфункции коры надпочечников (дефицит 11-бета-гидроксилазы) является избыточное накопление ОПК-4.2
- а) 17-ОН-прогестерона
 - б) 11-дезокортизола
 - в) андростендиона
 - г) 11-дезокортикостерона
11. Врожденная дисфункция коры надпочечников (дефицит 20,22 десмолазы) по клинической картине сходна ОПК-4.2, ОПК-4.1
- а) дефицитом 11-бета-гидроксилазы
 - б) дефицитом 3-бета-гидроксистероиддегидрогеназы
 - в) дефицитом 21-гидроксилазы
 - г) дефектом STAR-протеина
12. Дефицит кортизола при врожденной дисфункции коры надпочечников (дефицит 21-гидроксилазы) проявляется склонностью к ОПК-4.2
- а) гипонатриемии
 - б) гипогликемии
 - в) гипокалиемии

г) гипокальциемии

13. Гиперпигментация кожных покровов при врожденной дисфункции коры надпочечников является следствием избытка ОПК-4.2

- а) 17-гидроксипрогестерона
- б) альдостерона
- в) АКТГ
- г) тестостерона

14. Врожденная гиперплазия коры надпочечников (дефект star-протеина) характеризуется _____ надпочечников ОПК-4.2

- а) нормальными размерами
- б) увеличением размеров
- в) формированием вторичных аденом
- г) уменьшением размеров

15. Проявлением дефицита альдостерона у больного вгкн является ОПК-4.2

- а) гипернатриемия
- б) гипонатриемия
- в) гипертриглицеридемия
- г) гипокалиемия

16. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефицит оксидоредуктазы), с кариотипом 46xx наружные гениталии имеют ОПК-4.2, ОПК-4.1

- а) промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
- б) нормальное мужское строение
- в) нормальное женское строение
- г) промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)

17. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефицит 11-бета-гидроксилазы), с кариотипом 46ху наружные гениталии имеют ОПК-4.2, ОПК-4.1

- а) промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
- б) промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
- в) нормальное женское строение
- г) нормальное мужское строение

18. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефект star-протеина), с кариотипом 46xx наружные гениталии имеют ОПК-4.2, ОПК-4.1

- а) промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
- б) нормальное женское строение
- в) промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
- г) нормальное женское строение

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ

Тестовые задания с эталонами ответов

1. Развитие моногенного сахарного диабета связано: ОПК-4.2
 - а) наследование по аутосомно-доминантного типу единичной мутации одного гена
 - б) наследование по аутосомно-доминантному нескольким мутаций одного гена
 - в) наследование по аутосомно-рецессивному типу мутации одного гена
 - г) наследование по аутосомно-доминантного типу единичной мутации одного гена; наследование по аутосомно-доминантному нескольким мутаций одного гена; наследование по аутосомно-рецессивному типу мутации одного гена

2. Моногенные формы диабета следует заподозрить в случае: ОПК-4.2
 - а) сахарный диабет у новорожденных
 - б) сахарный диабет, возникший в первые 6 месяцев жизни
 - в) наличие случаев сахарного диабета среди родственников и у одного из родителей
 - г) сахарный диабет у новорожденных; сахарный диабет, возникший в первые 6 месяцев жизни; наличие случаев сахарного диабета среди родственников и у одного из родителей

3. Для какого типа MODY-диабета характерен сопутствующий поликистоз почек: ОПК-4.2
 - а) MODY1
 - б) MODY2
 - г) MODY3
 - е) MODY8

4. Каковы наиболее важные причины гибели детей с MODY-диабетом на догоспитальном этапе (исключите одну)? ОПК-4.2
 - а) позднее обращение за медицинской помощью
 - б) ошибка в диагностике тяжести состояния ребенка
 - в) отсутствие возможностей для транспортировки и оказания неотложной помощи
 - г) ухудшение показателей состояния здоровья в связи с неблагоприятными изменениями окружающей среды

5. Для больного сахарным диабетом не характерно: ОПК-4.2
 - а) жажда
 - б) полиурия
 - в) экзофтальм
 - г) расчесы на коже

6. Диагностическим критерием сахарного диабета не является ОПК-4.2
 - а) уровень HbA1c ≥ 6.5 ммоль/л
 - б) уровень гликемии натощак ≥ 7.0 ммоль/л
 - в) уровень гликемии постпрандиально ≥ 11.1 ммоль/л
 - г) уровень гликемии постпрандиально ≥ 7.0 ммоль/л

7. Для подтверждения диагноза сахарного диабета у ребенка важны все перечисленные данные, кроме ОПК-4.2

- а) гипербилирубинемии
- б) гипергликемии
- в) глюкозурии
- г) наличия ацетона в моче

8. Для диагноза сахарного диабета у ребенка важно наличие: ОПК-4.2

- а) увеличения СОЭ
- б) гиперкалиемии
- в) низкого удельного веса мочи
- г) гипергликемии

9. Какой из методов надежнее всего использовать для самоконтроля сахарного диабета?
ОПК-5.2

- а) Определение кетонурии
- б) Определение уровня гликемии натощак и перед каждым введением инсулина
- в) Исследование уровня глюкозы в суточном количестве мочи
- г) Определение уровня гликозилированного гемоглобина в крови.

10. К препаратам инсулина ультракороткого действия не относится: ОПК-5.1

- а) лизпро
- б) аспарт
- в) глулизин
- г) детемир

11. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови натощак: ОПК-4.2

- а) 5,6 ммоль/л
- б) 7 ммоль/л
- в) 6,8 ммоль/л
- г) 6,5 ммоль/л

12. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови в любое время суток: ОПК-4.2

- а) 6,5 ммоль/л
- б) 11,1 ммоль/л
- в) В) 6,9 ммоль/л
- г) 5,6 ммоль/л

13. Диагноз сахарного диабета считается окончательно подтвержденным при: ОПК-4.2

- а) гликемии в плазме крови 11,1 ммоль/л и выше
- б) глюкозурии
- в) кетонурии
- г) полидипсии и полиурии

14. Для диагностики сахарного диабета показано определение: ОПК-4.2

- а) глюкозы в моче
- б) глюкозы в плазме венозной крови
- в) глюкозы в капиллярной крови
- г) глюкозы в интерстициальной жидкости

15. Инсулин у детей следует применять: ОПК-5.1

- а) интраназально
- б) перорально

- в) внутримышечно
- г) подкожно

16. Диагностическим критерием сахарного диабета не является ОПК-4.2

- а) уровень HbA1c ≥ 6.5 ммоль/л
- б) уровень гликемии натощак ≥ 7.0 ммоль/л
- в) уровень гликемии постпрандиально ≥ 11.1 ммоль/л
- г) уровень гликемии постпрандиально ≥ 7.0 ммоль/л

17. Для подтверждения диагноза сахарного диабета у ребенка важны все перечисленные данные, кроме ОПК-4.2

- а) гипербилирубинемии
- б) гипергликемии
- в) глюкозурии
- г) наличия ацетона в моче

18. К признакам, подтверждающим диагноз "диабетическая кетоацидотическая кома", относятся все перечисленные, кроме ОПК-4.2, ОПК-4.1

- а) бессознательного состояния
- б) шумного Куссмаулевского дыхания
- в) сухой кожи
- г) обилия хрипов в легких

19. Для диагноза сахарного диабета у ребенка важно наличие: ОПК-4.2

- а) увеличения СОЭ
- б) гиперкалиемии
- в) низкого удельного веса мочи
- г) гипергликемии

20. При диабетической кетоацидотической коме обычно не наблюдаются: ОПК-4.2

- а) боли в животе
- б) потеря сознания
- в) запах ацетона
- г) судороги

21. Больному с кетоацидотической прекомой сахарного диабета следует назначить: ОПК-5.1

- а) дообследование
- б) срочную госпитализацию в эндокринологическое отделение
- в) внутривенное введение 5% раствора глюкозы
- г) лечение на дому

22. Какой из методов надежнее всего использовать для самоконтроля сахарного диабета? ОПК-5.2

- а) Определение кетонурии
- б) Определение уровня гликемии натощак и перед каждым введением инсулина
- в) Исследование уровня глюкозы в суточном количестве мочи
- г) Определение уровня гликозилированного гемоглобина в крови.

23. К препаратам инсулина ультракороткого действия не относится: ОПК-5.1

- а) лизпро

- б) аспарт
- в) глулизин
- г) детемир

24. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови натощак: ОПК-4.2

- а) 5,6 ммоль/л
- б) 7 ммоль/л
- в) 6,8 ммоль/л
- г) 6,5 ммоль/л

25. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови в любое время суток: ОПК-4.2

- а) 6,5 ммоль/л
- б) 11,1 ммоль/л
- в) В) 6,9 ммоль/л
- г) 5,6 ммоль/л

26. Диагноз сахарного диабета считается окончательно подтвержденным при: ОПК-4.2

- а) гликемии в плазме крови 11,1 ммоль/л и выше
- б) глюкозурии
- в) кетонурии
- г) полидипсии и полиурии

27. Для диагностики сахарного диабета показано определение: ОПК-4.2

- а) глюкозы в моче
- б) глюкозы в плазме венозной крови
- в) глюкозы в капиллярной крови
- г) глюкозы в интерстициальной жидкости

28. Инсулин у детей следует применять: ОПК-5.1

- а) интраназально
- б) перорально
- в) внутримышечно
- г) подкожно

29. Основные принципы лечения диабетического кетоацидоза: ОПК-10.2, ОПК-10.3

- а) регидратация
- б) коррекция водно-электролитных нарушений
- в) заместительная инсулинотерапия
- г) регидратация; коррекция водно-электролитных нарушений; заместительная инсулинотерапия

30. Диабетический кетоацидоз средней степени тяжести можно установить при ОПК-10.1

- а) рН <7,3 или бикарбонат <15 ммоль/л
- б) рН <7,2 или бикарбонат <10 ммоль/л
- в) рН <7,1 или бикарбонат <5 ммоль/л
- г) рН <7,1 и бикарбонат <2.5 ммоль/л

31. Продолжительность голодного промежутка при проведении диагностической пробы на врожденный гиперинсулинизм у ребенка 1.5 месяцев: ОПК-4.2

- а) 6 часов
- б) 10 – 12 часов
- в) 8 – 9 часов
- г) 15 – 18 часов

32. Дефекты каких генов может иметь место при врожденном гиперинсулизме: ОПК-4.2

- а) KCNJ11
- б) ABCC8
- в) GLUD1
- г) KCNJ11; ABCC8; GLUD1

33. Наиболее частой причиной неонатальной гипогликемии у недоношенных детей и детей с внутриутробной гипотрофией является: ОПК-4.2

- а) Недостаточное внутриутробное накопление питательных веществ
- б) Незрелость надпочечников
- в) Незрелость гипофиза
- г) Избыток инсулина

34. Назовите диагностический уровень инсулина и с-пептида на фоне гипогликемии, характерный для врожденного гиперинсулизма: ОПК-4.2

- а) В пределах референсного диапазона
- б) Ниже нормы
- в) Выше нормы
- г) В пределах референсного диапазона; Выше нормы

35. Триадой Уиппла является ОПК-4.2

- а) Гликемия <2.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, возобновление - при гипогликемии
- б) Гликемия <3.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, возобновление - при гипогликемии
- в) Гликемия <3.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, сыпь
- г) Гликемия <3.0 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, сыпь

36. Для врожденного гиперинсулизма характерно ОПК-4.2

- а) Наличие гипокетотических гипогликемий
- б) Наличие кетоацидоза
- в) Наличие гипергликемий
- г) Наличие лактатацидоза

37. Врожденный гиперинсулизм характеризуется отсутствием ОПК-4.2

- а) Гиперсекрецией глюкагона на фоне гипогликемии
- б) Подавлением секреции соматостатина на фоне гипергликемии
- в) Гиперсекреции АКТГ на фоне гипогликемии
- г) подавления инсулина и с-пептида на фоне гипогликемии

38. Для врожденного гиперинсулизма характерно ОПК-4.2

- а) Бессимптомное течение гипогликемического синдрома
- б) Наличие потребности в инфузионной терапии раствором глюкозы
- в) Наличие сопутствующих врожденных пороков развития сердца
- г) Наличие сопутствующих инфекционных заболеваний

39. Врожденный гиперинсулинизм характеризуется нарушенной регуляцией секреции ОПК-4.2
- а) АКТГ
 - б) Кортизола
 - в) Глюкагона
 - г) Инсулина
40. К симптомам нейрогликопении относят ОПК-4.1
- а) цианоз
 - б) апноэ
 - в) угнетение ЦНС, судороги
 - г) цианоз; апноэ; угнетение ЦНС, судороги
41. К инсулиностатическим препаратам относится: ОПК-5.2
- а) нифидипин
 - б) октреотид
 - в) diazoxid
 - г) нифидипин; октреотид; diazoxid
42. К инсулиностатическим препаратам не относится: ОПК-5.2
- а) нифидипин
 - б) октреотид
 - в) diazoxid
 - г) diazolin
43. Первой линией терапии врожденного гиперинсулинизма является ОПК-5.2
- а) Diazoxid
 - б) Гидрокортизон
 - в) Гидрохлортиазид
 - г) Нифедипин
44. Для топической диагностики фокальной формы врожденного гиперинсулинизма рекомендовано проведение ОПК-4.2
- а) ПЭТ / КТ с 18FДОФА
 - б) МСКТ
 - в) ПЭТ / КТ с 18ФДГ
 - г) МРТ
45. Тактикой в отношении ребенка с фокальной формой гиперинсулинизма является: ОПК-5.1
- а) назначение diazоксида
 - б) назначение октреотида
 - в) оперативное лечение
 - г) титрация парентерально углеводной нагрузки
46. К побочным эффектам октреотида не относится: ОПК-5.2
- а) цитолиз
 - б) задержка роста
 - в) лейкопения
 - г) желчекаменная болезнь
47. К побочным эффектам diazоксида не относится: ОПК-5.2

- а) гипертрихоз
- б) задержка роста
- в) лейкопения
- г) задержка жидкости

48. Для купирования гипогликемии с потерей сознания: ОПК-10.3

- а) введение глюкагона п/к или в/м
- б) введение инсулина п/к
- в) введение 20% р-ра глюкозы через рот
- г) введение октреотида п/к

49. Для купирования гипогликемии без потери сознания: ОПК-10.3

- а) введение глюкагона п/к или в/м
- б) введение инсулина п/к
- в) введение 20% р-ра глюкозы через рот
- г) введение октреотида п/к

50. Для фокальной формы врожденного гиперинсулинизма характерен панкреатический индекс при ПЭТ / КТ с 18FДОФА: ОПК 4.2

- а) >1.5
- б) <1.3
- в) <1.0
- г) >2.0

51. Процедура неонатального скрининга на врожденную дисфункцию коры надпочечников (дефицит 21-гидроксилазы) включает забор крови у недоношенных новорожденных на _____ сутки жизни ОПК-4.2

- а) 12-14
- б) 1-3
- в) 7-10
- г) 4-5

52. Гипертоническая форма врожденной дисфункции коры надпочечников, обусловленная дефицитом 11 β -гидроксилазы, также характеризуется ОПК-4.2

- а) повышенной активностью ренина плазмы
- б) дефицитом надпочечниковых андрогенов
- в) избытком надпочечниковых андрогенов
- г) дефицитом минералокортикоидов

53. Клиническим проявлением дефицита альдостерона при врожденной дисфункции коры надпочечников является ОПК-4.2, ОПК-4.1

- а) метеоризм
- б) неукротимая рвота
- в) запор
- г) нарушения глотания

54. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефицит 20,22 десмолазы), с кариотипом 46xx наружные гениталии имеют ОПК-4.2, ОПК-4.1

- а) нормальное женское строение
- б) промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
- в) нормальное мужское строение

- г) промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
55. Врожденная дисфункция коры надпочечников наследуется ОПК-4.2
- а) аутосомно-доминантно
 - б) доминантно-негативно
 - в) X-сцеплено
 - г) аутосомно-рецессивно
56. Наиболее часто склонность к гипогликемии при декомпенсации врожденной дисфункции коры надпочечников отмечается в/во ОПК-4.2
- а) взрослом возрасте
 - б) подростковом возрасте
 - в) грудном возрасте
 - г) период детства
57. 3-бета-гидроксистероиддегидрогеназа участвует в превращении ОПК-4.2
- а) 17-ОН-прогестерона в андростендион
 - б) дегидроэпиандростерона в андростендион
 - в) 17-ОН-прегненолона в прогестерон
 - г) холестерина в прегненолон
58. При врожденной дисфункции коры надпочечников, дефиците 21-гидроксилазы, происходит преимущественное накопление ОПК-4.2
- а) андростендиона
 - б) дегидроэпиандростендиона
 - в) тестостерона
 - г) 17-гидроксипрогестерона
59. Одним из ключевых клинических показателей адекватности заместительной терапии врожденной дисфункции коры надпочечников в детском возрасте является ОПК-4.2, ОПК-4.1
- а) динамика размеров полового члена
 - б) степень выраженности гирсутизма
 - в) степень эмоциональной зрелости
 - г) скорость роста
60. Причиной артериальной гипертензии при врожденной дисфункции коры надпочечников (дефицит 11-бета-гидроксилазы) является избыточное накопление ОПК-4.2
- а) 17-ОН-прогестерона
 - б) 11-дезокортизола
 - в) андростендиона
 - г) 11-дезокортикостерона
61. Врожденная дисфункция коры надпочечников (дефицит 20,22 десмолазы) по клинической картине сходна ОПК-4.2, ОПК-4.1
- а) дефицитом 11-бета-гидроксилазы
 - б) дефицитом 3-бета-гидроксистероиддегидрогеназы
 - в) дефицитом 21-гидроксилазы
 - г) дефектом STAR-протеина
62. Дефицит кортизола при врожденной дисфункции коры надпочечников (дефицит 21-

- гидроксилазы) проявляется склонностью к ОПК-4.2
- а) гипонатриемии
 - б) гипогликемии
 - в) гипокалиемии
 - г) гипокальциемии
63. Гиперпигментация кожных покровов при врожденной дисфункции коры надпочечников является следствием избытка ОПК-4.2
- а) 17-гидроксипрогестерона
 - б) альдостерона
 - в) АКТГ
 - г) тестостерона
64. Врожденная гиперплазия коры надпочечников (дефект star-протеина) характеризуется _____ надпочечников ОПК-4.2
- а) нормальными размерами
 - б) увеличением размеров
 - в) формированием вторичных аденом
 - г) уменьшением размеров
65. Проявлением дефицита альдостерона у больного вгкн является ОПК-4.2
- а) гипернатриемия
 - б) гипонатриемия
 - в) гипертриглицеридемия
 - г) гипокалиемия
66. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефицит оксидоредуктазы), с кариотипом 46xx наружные гениталии имеют ОПК-4.2, ОПК-4.1
- а) промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
 - б) нормальное мужское строение
 - в) нормальное женское строение
 - г) промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
67. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефицит 11-бета-гидроксилазы), с кариотипом 46ху наружные гениталии имеют ОПК-4.2, ОПК-4.1
- а) промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
 - б) промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
 - в) нормальное женское строение
 - г) нормальное мужское строение
68. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефект star-протеина), с кариотипом 46xx наружные гениталии имеют ОПК-4.2, ОПК-4.1
- а) промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
 - б) нормальное женское строение
 - в) промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
 - г) нормальное женское строение

Контрольные вопросы

1. Анатомо-физиологические особенности органов эндокринной системы. ОПК-4.1, ОПК-4.2
2. Методика обследования эндокринного статуса ребенка. ОПК-4.1, ОПК-4.2
3. Неонатальный скрининг эндокринной патологии: врожденный гипотиреоз, врожденная гиперплазия коры надпочечников. Интерпретация результатов, тактика врача-неонатолога. ОПК-4.1, ОПК-4.2
4. Виды нарушений углеводного обмена. Критерии диагноза. ОПК-4.2
5. Критерии постановки диагноза сахарный диабет. ОПК-4.1, ОПК-4.2
6. Классификация сахарного диабета. ОПК-4.2
7. Дифференциальный диагноз сахарного диабета. ОПК-4.2
8. Неонатальный диабет: критерии постановки диагноза. ОПК-4.1, ОПК-4.2
9. Показание к генетическому обследованию при сахарном диабете. ОПК-4.2
10. Понятие о моногенном диабете (МГСД), «Маски» МГСД. ОПК-4.1, ОПК-4.2
11. Лечение сахарного диабета. ОПК-5.1, ОПК-5.2
12. Понятие о диабетическом кетоацидозе: диагностика, дифференциальный диагноз. ОПК-10.1
13. Патогенез диабетического кетоацидоза. ОПК-10.1
14. Стадии диабетического кетоацидоза. ОПК-10.1
15. Принципы лечения диабетического кетоацидоза. ОПК-10.2, ОПК-10.3
16. Классификация синдромов тяжелой инсулинорезистентности. ОПК-4.2
17. Дифференциальная диагностика гипогликемий. ОПК-4.2
18. Этиопатогенез врожденного гиперинсулинизма. ОПК-4.2
19. Критерии диагноза врожденный гиперинсулинизм. ОПК-4.2
20. Проведение пробы с голоданием, интерпретация результатов. ОПК-4.2
21. Расчет глюкозы для проведения инфузионной терапии при гипогликемии. ОПК-5.2
22. Оказание неотложной помощи при развитии тяжелой гипогликемии. ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3
23. ПЭТ –КТ с 18F-ДОФА в диагностике ВГИ: принципы и основа анализа, определение показаний к проведению, подготовка к исследованию. ОПК-4.2
24. Терпия врожденного гиперинсулинизма: фармакодинамика и фармакокинетика инсулиностатических препаратов. ОПК-5.1, ОПК-5.2
25. Оценка безопасности и эффективности терапии инсулиностатическими препаратами при врожденном гиперинсулинизме. ОПК-5.1, ОПК-5.2
26. Определение показаний к проведению оперативного лечения. Диспансерное наблюдение. ОПК-5.1
27. Представление о генетической диагностике. Критерии отбора на генетическое обследование. Генетическое консультирование и прогноз. ОПК-4.2
28. Стероидогенез. Физиология секреции гормонов коры надпочечников в неонатальном периоде. ОПК-4.2
29. Врожденная гиперплазия коры надпочечников: диагностика. ОПК-4.2
30. Роль неонатального скрининга в диагностике ВГКН. ОПК-4.2
31. Лечение ВГКН. Контроль эффективности и безопасности терапии. ОПК-5.1, ОПК-5.2
32. Сольтеряющий криз: диагностика, лечение. ОПК-10.1, ОПК-10.2, ОПК-10.3