

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
«30» мая 2023 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

По дисциплине	МОНОГЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СЕКРЕЦИИ ИНСУЛИНА (наименование дисциплины)
Уровень профессионального образования	Высшее образование – подготовка кадров высшей квалификации
Специальность	31.08.17 Детская эндокринология (код специальности и наименование)
Направленность	Детская эндокринология (наименование направленности)
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	42 час.
Самостоятельная работа (внеаудиторная)	42 час.
Форма промежуточной аттестации	зачет
Общая трудоемкость дисциплины	72/2 (час./ зач. ед.)

Санкт-Петербург
2023

Рабочая программа дисциплины «Моногенные нарушения секреции инсулина» разработана в соответствии с:

- Приказом Министерства и высшего образования Российской Федерации № 107 от 02.02.2022г. «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.17 Детская эндокринология;
- Приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации № 49н от 29.01.2019 «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-детский эндокринолог»;
- учебным планом по специальности 31.08.17 Детская эндокринология;
- локальными нормативными актами Центра Алмазова.

Составители рабочей программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1.	Никитина Ирина Леоровна	д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой детских болезней с клиникой лечебного факультета, института медицинского образования Зав. НИЛ детской эндокринологии	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
2.	Плаксына Анна Олеговна	-	Ассистент кафедры детских болезней с клиникой лечебного факультета, института медицинского образования	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Рабочая программа дисциплины «Моногенные нарушения секреции инсулина» рассмотрена и одобрена на заседании кафедры детских болезней с клиникой лечебного факультета «13» февраля 2023 г., протокол заседания кафедры № 7.

Рабочая программа дисциплины «Моногенные нарушения секреции инсулина» рассмотрена и одобрена на заседании учебно-методического совета Института медицинского образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России «23» мая 2023 г., протокол № 08/2023.

Пояснительная записка к рабочей программе дисциплины

Рабочая программа дисциплины «Моногенные нарушения секреции инсулина» разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования - подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.17 Детская эндокринология, с учётом профессионального стандарта и трудовыми функциями, сферами и видами будущей профессиональной деятельности врача-детского эндокринолога (профессиональный стандарт "Врач-детский эндокринолог", утвержденный приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 29 января 2019 г. n № 49н).

1. ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ 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, приводящих к возникновению моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина, и на этой основе сформировать умения и навыки, позволяющие решать профессиональные задачи в объеме, необходимом врачу-детскому эндокринологу в условиях первичной медико-санитарной; неотложной, а также специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

Задачи изучения дисциплины:

1. Приобретение навыка базового клинического осмотра и обследования пациента с моногенными заболеваниями, связанными с нарушением секреции инсулина.
2. Формирование базовых знаний об эпидемиологии, этиологии, патогенезе, клинике, диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина, 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 в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями с учетом стандартов медицинской помощи, в условиях первичной медико-санитарной; неотложной, а также специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ

Дисциплина «Моногенные нарушения секреции инсулина» относится к Блоку 1, Части, формируемой участниками образовательных отношений, блоку «Элективные дисциплины. Профессиональный модуль».

Дисциплина изучается на основе ранее освоенных дисциплин учебного плана:

- «Детская эндокринология»
- «Обучающий симуляционный курс»

Дисциплина обеспечивает изучение последующих практик учебного плана:

- «Клиническая практика»

3. ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ:

Изучение данной учебной дисциплины направлено на формирование у обучающихся следующих профессиональных (ПК) компетенций:

Профессиональные компетенции

Тип задач профессиональной деятельности: Медицинская деятельность

Код и наименование общепрофессиональных компетенций	Индикаторы достижения общепрофессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения
ПК-4. Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза	ПК-4.1. Получает и интерпретирует информацию о состоянии эндокринной системы ребенка путем сбора анамнеза, полученного от детей (их законных представителей), клинического осмотра, данных предыдущего обследования	Знает: - порядки оказания медицинской помощи детям с моногенными заболеваниями, связанными с нарушением секреции инсулина - методику сбора информации о состоянии здоровья, течении беременности и родов у матери ребенка, анамнезе жизни и заболевания ребенка; - методики оценки состояния здоровья ребенка; - этиологию и патогенез моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	Для текущего контроля: КВ, ТЗ
		Умеет: - 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 ребенка; - выявлять патологические состояния и нарушения жизненно важных функций.	Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
			Для текущего контроля: КВ, ТЗ, КЗ, СЗ
	ПК-4.2. Направляет детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на	Знает: - этиологию и патогенез моногенных заболеваний, связанных с	Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
			Для текущего контроля: КВ, ТЗ

	лабораторное, инструментальное исследование, на консультацию к врачам специалистам и интерпретирует результаты в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи и интерпретирует информацию	нарушением секреции инсулина; -алгоритмы клинико-лабораторной и функциональной диагностики моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
		Умеет: - обосновывать и планировать объем лабораторных и инструментальных исследований; - интерпретировать и анализировать результаты лабораторных и инструментальных исследований у детей с моногенными заболеваниями, связанными с нарушением секреции инсулина.	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ
			Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ, КЗ
	ПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	Знает: – нормативы клинико-лабораторных и функциональных показателей у детей; – современную классификацию моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина. – клинические рекомендации и протоколы ведения детей с моногенными заболеваниями, связанными с нарушением секреции инсулина.	Для текущего контроля: КВ, ТЗ
			Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
		Умеет: – трактовать результаты клинико-лабораторной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач диагностики и дифференциального диагноза моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина; – установить диагноз в соответствии с международной классификацией болезней.	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, КЗ, СЗ
			Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ПК-5. Назначение лечения и мониторинга заболевания детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности	ПК-5.1. Назначает немедикаментозное и медикаментозное лечение, в том числе устанавливает систему помповой терапии, детям, с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи, контролирует его эффективность и	Знает: - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с моногенными заболеваниями, связанными с нарушением секреции инсулина. - механизмы действия лекарственных препаратов; - медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению лекарственных препаратов; - особенности фармакокинетики и фармакодинамики лекарственных средств; - основы фармакотерапии при моногенных заболеваниях, связанных с нарушением секреции инсулина.	Для текущего контроля: КВ, ТЗ
			Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ

безопасность и оказывает паллиативную медицинскую помощь при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками	Умеет: – 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; – назначать лекарственные препараты в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами); – установить помповую инсулиностатическую терапию – определить показания к проведению хирургического лечения.	Для текущего контроля: КВ, КЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ, КЗ
ПК-5.2. Проводит мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректирует план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы, предотвращает или устраняет осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств и определяет медицинские показания для оказания паллиативной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	Знает: - механизмы действия лекарственных препаратов; - медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению лекарственных препаратов; - особенности фармакокинетики и фармакодинамики лекарственных средств, побочное действие лекарственных средств.	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	Умеет: – проводить мониторинг оценки эффективности используемой лекарственной терапии; – при выявлении побочного эффекта – умеет провести коррекцию получаемой терапии.	Для текущего контроля: КВ, КЗ, СЗ
		Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ, КЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
ПК-5.3 Оказывает медицинскую помощь в неотложной форме детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом	Знает: - методику сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их законных представителей); - методику физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация); – клинические признаки гипогликемической и кетоацидотической комы; – перечень лекарственных препаратов, используемых при оказании экстренной и неотложной помощи	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ

	стандартов медицинской помощи	<i>Умеет:</i> – распознавать состояния, представляющие угрозу жизни пациентам, включая гипогликемическую и кетоацидотическую комы), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме; – применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме; – выбирать медикаментозную терапию для оказания неотложной помощи детям; – оценивать эффективность проводимых мероприятий; – выбирать тактику последующих этапов оказания медицинской помощи.	Для текущего контроля: КВ, СЗ
			Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ

**Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, КЗ-контрольные задания, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи, ПН-практические навыки, Д-устный доклад, Р- реферат, П-презентация и др.*

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	Курс 1
Контактная работа обучающихся с преподавателем (всего)	30	30
Из них:		
Занятия лекционного типа	6	6
Занятия семинарского типа	24	24
Самостоятельная внеаудиторная работа (всего)	42	42
Промежуточная аттестация – зачет	-	-
Общая трудоемкость дисциплины	часы	72
	зач. ед.	2
Из них на практическую подготовку в час.*	40	40

ПА – промежуточная аттестация

**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 в % либо в час.*
	Занятия лекционного типа	Занятия семинарского типа			
Курс 2					
Тема 1. Физиология секреции инсулина и его роль в регуляции углеводного обмена.	-	4	6	10	6
Тема 2. Моногенные формы сахарного диабета. Неонатальный диабет.	2	4	6	12	7
Тема 3. Классификация MODY диабета. Современные методы контроля диабета.	-	4	6	10	6
Тема 4. Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину.	-	4	6	10	6
Тема 5. Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) у детей: этиопатогенез, диагностика, дифференциальный бдиагноз, принципы лечения.	2	4	10	16	7
Тема 6. Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	2	4	8	14	8
ИТОГО	6	24	42	72	40

Образовательная деятельность в форме практической подготовки, предусматривающая участие обучающихся в выполнении отдельных элементов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью, организована в соответствии с разработанным учебным планом и достигает 80% от общей трудоёмкости дисциплины для занятий семинарского типа и 50% от занятий самостоятельной работы.

4.3 Тематический план лекционного типа

№ п/п	Наименование темы занятия	Часы	Краткое содержание занятия	Перечень компетенций или индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Демонстрационное оборудование и учебно-наглядные пособия
Курс 2					
1.	Моногенный сахарный диабет (МГСД). Неонатальный диабет.	2	Сахарный диабет: критерии постановки диагноза. Понятие о моногенном диабете (МГСД), клинические и молекулярно-генетические ассоциации, критерии направления на генетическое обследование. Лечение.	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	мультимедийная аппаратура, презентации
2.	Гипогликемии и диагностика врожденного гиперинсулинизма (ВГИ) у новорожденных.	2	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.	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	мультимедийная аппаратура, презентации
3.	Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	2	Инновационные методы диагностики моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина. ПЭТ –КТ с 18F-ДОФА в диагностике ВГИ: принципы и основа анализа, определение показаний к проведению, подготовка к исследованию. Представление о генетической диагностике. Критерии отбора на генетическое обследование. Генетическое консультирование и прогноз.	ПК- 4.2, ПК- 4.3.	мультимедийная аппаратура, презентации
ИТОГО		6			

4.4 Тематический план занятий семинарского типа

№ темы	Форма проведения занятия семинарского типа*	Наименование темы занятия	Часы	из них на ПП ** (% или час.)	Краткое содержание занятия	Перечень компетенций или индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Оценочные средства для текущего контроля ***
Курс 2							
1	семинар-практикум	Физиология секреции инсулина и его роль в регуляции углеводного обмена.	4	80%	Эндокринный аппарат поджелудочной железы. Биологическое действие и физиологическая роль инсулина и других гормонов поджелудочной железы. Гены, участвующие в регуляции и секреции инсулина. Генетические синдромы с нарушением секреции инсулина.	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3.	КВ, ТЗ
2	семинар-	Моногенные формы	4	80%	Сахарный диабет: критерии постановки диагноза,	ПК-4.1, ПК- 4.2,	КВ, ТЗ

	практикум	сахарного диабета. Неонатальный диабет.			классификация, этиология. Понятие о моногенном диабете (МГСД), критерии направления на генетическое обследование. «Маски» МГСД. Неонатальный диабет. Лечение МГСД.	ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	
3	семинар-практикум	Классификация MODY диабета. Современные методы контроля диабета.	4	80%	Характеристика пациентов с наиболее распространенными типами MODY диабета. Лечение МГСД. Современные методы контроля диабета. Понятие о непрерывном мониторинге гликемии, анализ данных.	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	КВ, ТЗ
4	семинар-практикум	Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину.	4	80%	Классификация синдромов тяжелой инсулинорезистентности. Разбор клинических случаев: Синдром Рабсона-Менденхолла, синдром парциальной липодистрофии 4 типа. Путь к диагнозу. Дифференциальный диагноз.	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	КВ, ТЗ
5	семинар-практикум	Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) у детей: этиопатогенез, диагностика, дифференциальный бдиагноз, принципы лечения.	4	80%	Этиопатогенез врожденного гиперинсулинизма. Практические аспекты диагностики ВГИ. Дифференциальный диагноз гипогликемий. Основы проведения пробы с голоданием. Оценка лабораторных анализов, соотношения инсулин/глюкоза. Расчет глюкозы для проведения инфузионной терапии при гипогликемии. Оказание неотложной помощи при развитии тяжелой гипогликемии. План обследования ребенка с врожденным гиперинсулинизмом. ПЭТ –КТ с 18F-ДОФА в диагностике ВГИ: принципы и основа анализа, определение показаний к проведению, подготовка к исследованию. Назначение и титрование дозы инсулиноостатических препаратов (нифидипин, октреотид, диазоксид). Определение показаний к проведению оперативного лечения. Диспансерное наблюдение.	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	КВ, ТЗ
6	семинар-практикум	Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	4	80%	Инновационные методы диагностики моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина. ПЭТ –КТ с 18F-ДОФА в диагностике ВГИ: принципы и основа анализа, определение показаний к проведению, подготовка к исследованию. Представление о генетической диагностике. Критерии отбора на генетическое обследование. Генетическое консультирование и прогноз.	ПК- 4.2, ПК- 4.3.	КВ
ИТОГО			24	19			

* **Формы проведения занятий семинарского типа:** семинар, семинар-практикум

****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.

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

4.5 Содержание внеаудиторной самостоятельной работы

№ п/п	Темы дисциплины	Количество часов	из них на ПП *% или час	Содержание самостоятельной работы	Перечень компетенций или индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Оценочные средства** для текущего контроля
1.	Физиология секреции инсулина и его роль в регуляции углеводного обмена.	6	50%	Подготовка к занятиям Работа с тестами и вопросами для самопроверки Подготовка рефератов, докладов, подбор и изучение литературных источников, интернет-ресурсов	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3.	КВ, ТЗ
2.	Моногенные формы сахарного диабета. Неонатальный диабет.	6	50%	Подготовка к занятиям Работа с тестами и вопросами для самопроверки Подготовка рефератов, докладов, подбор и изучение литературных источников, интернет-ресурсов	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	КВ, ТЗ
3.	Классификация MODY диабета. Современные методы контроля диабета.	6	50%	Подготовка к занятиям Работа с тестами и вопросами для самопроверки Подготовка рефератов, докладов, подбор и изучение литературных источников, интернет-ресурсов	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	КВ, ТЗ
4.	Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину.	6	50%	Подготовка к занятиям Работа с тестами и вопросами для самопроверки Подготовка рефератов, докладов, подбор и изучение литературных источников, интернет-ресурсов	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	КВ, ТЗ
5.	Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) у детей: этиопатогенез, диагностика, дифференциальный диагноз, принципы лечения.	10	50%	Подготовка к занятиям Работа с тестами и вопросами для самопроверки Подготовка рефератов, докладов, подбор и изучение литературных источников, интернет-ресурсов	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	КВ, ТЗ
6.	Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	8	50%	Подготовка к занятиям Работа с тестами и вопросами для самопроверки Подготовка рефератов, докладов, подбор и изучение литературных источников, интернет-ресурсов	ПК- 4.2, ПК- 4.3.	КВ
ВСЕГО:		42	21			

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	
		КВ	ТЗ
Текущий контроль	Тема 1. Физиология секреции инсулина и его роль в регуляции углеводного обмена.	5	10
	Тема 2. Моногенные формы сахарного диабета. Неонатальный диабет.	6	10
	Тема 3. Классификация MODY диабета. Современные методы контроля диабета.	9	10
	Тема 4. Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину.	7	10
	Тема 5. Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) у детей: этиопатогенез, диагностика, дифференциальный диагноз, принципы лечения.	5	10
	Тема 6. Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	5	-
ИТОГО		37	50

5.2 Распределение количества оценочных средств по разделам на промежуточных аттестациях

Промежуточные аттестации	Общее количество оценочных средств	
	КВ	ТЗ
Промежуточная аттестация № 3	37	50

5.3 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
ПК-4. Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза	КВ, ТЗ
ПК-5. Назначение лечения и мониторинга заболевания детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности	КВ, ТЗ

5.4 Организация промежуточной аттестации

Форма промежуточной аттестации по дисциплине – *зачет*.

Этапы проведения промежуточной аттестации:

Этапы	Вид задания	Оценочные материалы	Проверяемые компетенции
1 этап	Тестовый контроль	ТЗ	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.
2 этап	Собеседование	КВ	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.

1. Тестирование. Тестовая база 50 заданий, из которых случайным образом выбирается 15 заданий, на которые студент должен дать ответ за 10 минут.

2. Собеседование по вопросам билета (2 вопроса в билете)

3. Время на подготовку 30 минут.

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	1. Врожденный гиперинсулинизм характеризуется дисрегуляцией секреции А) АКТГ Б) Кортизола В) Глюкагона Г) <u>Инсулина</u>	ПК 4.2
КВ	1. Тактика ведения пациента с врожденным гиперинсулинизмом.	ПК-5.1, ПК-5.2
	2. Дифференциальный диагноз врожденного гиперинсулинизма.	ПК-4.2
	3. Методы лечения врожденного гиперинсулинизма. Контроль эффективности и безопасности консервативной терапии.	ПК-5.2, ПК-5.1, ПК- 5.3

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

6. ХАРАКТЕРИСТИКА ИНФОРМАЦИОННО-ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ СРЕДЫ

В ИМО создана и функционирует электронная информационно-образовательная среда (далее - ЭИОС), включающая в себя электронные информационные ресурсы, электронные образовательные ресурсы. ЭИОС обеспечивает освоение обучающимися образовательных программ в полном объеме независимо от места нахождения обучающихся. Электронные библиотеки обеспечивают доступ к профессиональным базам данных, справочным и поисковым системам, а также иным информационным ресурсам.

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

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

<http://moodle.almazovcentre.ru/>.

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)

ЭБС «Букап» (<https://www.books-up.ru/>)

ЭБС «Юрайт» (<https://urait.ru/>)

Электронная библиотека «Профи-Либ СпецЛит» (<https://speclit.profy-lib.ru/>)

Всемирная база данных статей в медицинских журналах PubMed

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

Научная электронная библиотеке <http://elibrary.ru/>

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 (<https://www.who.int/ru/publications/i>)

Международные руководства по медицине (<https://www.guidelines.gov/>)

Федеральная электронная медицинская библиотека (ФЭМБ) (<http://www.femb.ru>)

Боль и ее лечение (www.painstudy.ru)

US National Library of Medicine National Institutes of Health (www.pubmed.com)

Русский медицинский журнал (www.rmj.ru)

Министерство здравоохранения Российской Федерации (www.rosminzdrav.ru/ministry/inter)

КиберЛенинка — это научная электронная библиотека (<https://cyberleninka.ru>)

Российская государственная библиотека (www.rsl.ru)

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

Основная литература:

1. Детская эндокринология. Атлас / под ред. И. И. Дедова, В. А. Петерковой. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970459362.html>
2. Эндокринология: национальное руководство / под ред. И. И. Дедова, Г. А. Мельниченко. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970467510.html>
3. Неотложная эндокринология: учебное пособие / А. М. Мкртумян, А. А. Нелаева. - 3-е изд., испр. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970459324.html>
4. Симптомы и синдромы в педиатрии / Р. Р. Кильдиярова, Д. Ю. Латышев. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970472163.html>
5. Медицинская генетика: национальное руководство / под ред. Е. К. Гинтера, В. П. Пузырева, С. И. Куцева. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970463079.html>

Дополнительная литература:

1. Детская эндокринология: учебник / И. И. Дедов, В. А. Петеркова, О. А. Малиевский, Т. Ю. Ширяева. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2023. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970474914.html>
2. Эндокринные заболевания у детей и подростков / под ред. Е. Б. Башниной - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440278.html>
3. Персонализированная эндокринология в клинических примерах / под ред. И. И. Дедова - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970451090.html>
4. Диабетология. Стандарты медицинской помощи / Дементьев А. С., Журавлева Н. И., Кочетков С. Ю., Чепанова Е. Ю. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970446669.html>
5. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра / Кильдиярова Р. Р. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970443859.html>
6. Наследственные болезни: национальное руководство: краткое издание / под ред. Е. К. Гинтера, В. П. Пузырева. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970449813.html>
7. Функциональная и топическая диагностика в эндокринологии / С. Б. Шустов - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441183.html>

7. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

7.1 Учебно-методические материалы для обучающихся:

- Методические материалы для обучающихся по выполнению самостоятельной работы»: Методическое пособие для обучающихся в ординатуре/ Санкт-Петербург, ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова», 2022
- Moodle: <https://moodle.almazovcentre.ru/course/view.php?id=557>.

8. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

Для осуществления образовательного процесса по дисциплине «Моногенные нарушения секреции инсулина» программы подготовки высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.17 Детская эндокринология 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 работы обучающихся, предусмотренных учебной дисциплиной.

Для проведения занятий по дисциплине «Моногенные нарушения секреции инсулина» специальные помещения имеют материально-техническое и учебно-методическое обеспечение:

Учебная аудитория для проведения занятий лекционного типа – укомплектована 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.

Учебная аудитория для проведения занятий семинарского типа - укомплектована специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения. Практические занятия проводятся в соответствии с расписанием занятий на базе ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

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

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.

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 «Моногенные нарушения секреции инсулина» соответствует требованиям ФГОС ВО программы подготовки высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.17 Детская эндокринология 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 «Моногенные нарушения секреции инсулина» инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья кафедра обеспечивает:

- 1) для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья по зрению:
 - размещение в местах, доступных для обучающихся, являющихся слепыми или слабовидящими, в адаптивной форме справочной информации о расписании занятий;
 - присутствие ассистента, оказывающего обучающемуся необходимую помощь;
 - выпуск альтернативных форматов методических материалов (крупный шрифт или аудиофайлы);
- 2) для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья по слуху:
 - надлежащими звуковыми средствами воспроизведения информации;
- 3) для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья, имеющих нарушения опорно-двигательного аппарата:
 - 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 средства обучения коллективного и индивидуального пользования, а также услуги сурдопереводчиков и тифлосурдопереводчиков.

**ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА
ПО ДИСЦИПЛИНЕ
«МОНОГЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СЕКРЕЦИИ ИНСУЛИНА»**

Специальность ординатуры	31.08.17 Детская эндокринология
Направленность	Детская эндокринология
Квалификация (степень) выпускника:	Врач–детский эндокринолог
Форма обучения:	очная
Срок освоения ОПОП:	2 года

**ПАСПОРТ
ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ**
по дисциплине «**МОНОГЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СЕКРЕЦИИ ИНСУЛИНА**»

Наименование раздела (темы) дисциплины	Код контролируемой компетенции или ее части (индикатора достижения компетенции)	Наименование оценочного средства *
Тема 1. Физиология секреции инсулина и его роль в регуляции углеводного обмена.	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3.	КВ, ТЗ
Тема 2. Моногенные формы сахарного диабета. Неонатальный диабет.	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	КВ, ТЗ
Тема 3. Классификация MODY диабета. Современные методы контроля диабета.	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	КВ, ТЗ
Тема 4. Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину.	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	КВ, ТЗ
Тема 5. Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) у детей: этиопатогенез, диагностика, дифференциальный диагноз, принципы лечения.	ПК-4.1, ПК- 4.2, ПК- 4.3, ПК- 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3.	КВ, ТЗ
Тема 6. Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	ПК- 4.2, ПК- 4.3.	КВ

*КВ- контрольные вопросы, ТЗ- тестовые задания

1. В результате изучения программы дисциплины у обучающегося формируются следующие профессиональные компетенции:

ПК-4. Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза

ПК-2. Готовность к проведению обследования пациента с целью установления диагноза (ПС ТФ 3.1.2)

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

Индикаторы достижения универсальных компетенции	Показатель оценивания	Критерий оценивания	Оценочное средство
ПК-4.1. Получает и интерпретирует информацию о состоянии эндокринной системы ребенка путем сбора анамнеза, полученного от детей (их законных представителей), клинического осмотра, данных предыдущего обследования	Знает: - порядки оказания медицинской помощи детям с моногенными заболеваниями, связанными с нарушением секреции инсулина - методику сбора информации о состоянии здоровья, течении беременности и родов у матери ребенка, анамнезе жизни и заболевания ребенка; - методики оценки состояния здоровья ребенка; - этиологию и патогенез моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	Шкала оценивания 1.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ
	Умеет: - интерпретировать и анализировать полученную информацию о состоянии здоровья матери и ребенка, течении и исходах предыдущих и настоящей беременности и родов, динамике состояния	Шкала оценивания 1, 2	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной

	ребенка после рождения, анамнезе заболевания ребенка; - проводить клинический осмотр ребенка; - интерпретировать данные клинического осмотра с оценкой общего состояния; - оценивать физическое развитие ребенка; - выявлять патологические состояния и нарушения жизненно важных функций.		ой аттестации: ТЗ, КВ
ПК-4.2. Направляет детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на лабораторное, инструментальное исследование, на консультацию к врачам специалистам и интерпретирует результаты в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи и интерпретирует информацию	Знает: - этиологию и патогенез моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина; - алгоритмы клиничко-лабораторной и функциональной диагностики моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	Шкала оценивания 1, 2	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ
	Умеет: - обосновывать и планировать объем лабораторных и инструментальных исследований; - интерпретировать и анализировать результаты лабораторных и инструментальных исследований у детей с моногенными заболеваниями, связанными с нарушением секреции инсулина.	Шкала оценивания 1, 2	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ
ПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	Знает: — нормативы клиничко-лабораторных и функциональных показателей у детей; — современную классификацию моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина. — клинические рекомендации и протоколы ведения детей с моногенными заболеваниями, связанными с нарушением секреции инсулина	Шкала оценивания 1, 2	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ
	Умеет: — трактовать результаты клиничко-лабораторной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач диагностики и дифференциального диагноза моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина; — установить диагноз в соответствии с международной классификацией болезней	Шкала оценивания 1, 2	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ
ПК-5.1. Назначает немедикаментозное и медикаментозное лечение, в том числе устанавливает систему помповой терапии, детям, с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по	Знает: - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с моногенными заболеваниями, связанными с нарушением секреции инсулина. - механизмы действия лекарственных препаратов; - медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению лекарственных препаратов; - особенности фармакокинетики и	Шкала оценивания 1, 2	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ

вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи, контролирует его эффективность и безопасность и оказывает паллиативную медицинскую помощь при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками	фармакодинамики лекарственных средств; - основы фармакотерапии при моногенных заболеваниях, связанных с нарушением секреции инсулина.		
	Умеет: - 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; - назначать лекарственные препараты в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами); - установить помповую инсулиностатическую терапию - определить показания к проведению хирургического лечения.	Шкала оценивания 1, 2	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ
ПК-5.2. Проводит мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректирует план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы, предотвращает или устраняет осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств и определяет медицинские показания для оказания паллиативной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	Знает: - механизмы действия лекарственных препаратов; - медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению лекарственных препаратов; - особенности фармакокинетики и фармакодинамики лекарственных средств, побочное действие лекарственных средств.	Шкала оценивания 1, 2	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ
	Умеет: - проводить мониторинг оценки эффективности используемой лекарственной терапии; - при выявлении побочного эффекта - умеет провести коррекцию получаемой терапии.	Шкала оценивания 1, 2	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ
ПК-5.3 Оказывает медицинскую помощь в неотложной форме детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.	Знает: - методику сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их законных представителей); - методику физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация); - клинические признаки гипогликемической и кетоацидотической комы; - перечень лекарственных препаратов, используемых при оказании экстренной и неотложной помощи	Шкала оценивания 1, 2	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ
	Умеет: - распознавать состояния, представляющие	Шкала оценивания 1, 2	Для текущего контроля: ТЗ,

	угрозу жизни пациентам, включая гипогликемическую и кетоацидотическую комы), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме; – применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме; – выбирать медикаментозную терапию для оказания неотложной помощи детям; – оценивать эффективность проводимых мероприятий; – выбирать тактику последующих этапов оказания медицинской помощи.	КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ
--	--	---

3. Критерии оценивания показателей при текущем контроле и промежуточной аттестации

Шкала и критерии оценивания результатов № 1

Оценка	Вид задания
	Контрольные вопросы
Незачтено	Фрагментарные знания. при ответе на вопрос ординатор допускает множественные ошибки принципиального характера или не представляет ответ по базовым вопросам дисциплины.
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.

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 промежуточной аттестации:

Этапы	Вид задания	Оценочные материалы	Проверяемые компетенции и их индикаторы
1 этап	Тестовый контроль	ТЗ	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3.
2 этап	собеседование	КВ	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3.

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ

Тема 1 Эндокринный аппарат поджелудочной железы. Физиология и регуляция секреции инсулина.

Контрольные вопросы

1. Анатомо-физиологическая характеристика поджелудочной железы (ПК- 4.1)
2. Механизм секреции инсулина. (ПК-4.1)
3. Физиологические эффекты инсулина, влияние на обмен веществ. (ПК-4.1)
4. Физиологические эффекты глюкагона, влияние на обмен веществ. (ПК- 4.1)
5. Нарушения физиологической секреции инсулина. (ПК- 4.1)

Тестовые задания

1. Физиологические эффекты инсулина: (ПК-4.1)
 - а) Липогенез, торможение кетогенеза.
 - б) Гликогеногенез
 - в) Транспорт глюкозы в мышечные и жировые клетки, в которых в результате гликолиза образуются макроэргические соединения, депонирующие энергию
 - г) Липогенез, торможение кетогенеза; Гликогеногенез; Транспорт глюкозы в мышечные и жировые клетки, в которых в результате гликолиза образуются макроэргические соединения, депонирующие энергию
2. В основе развития сахарного диабета 1 типа лежит (ПК-4.1, ПК-4.3)
 - а) инсулинорезистентность
 - б) гиперинсулинемия
 - в) атеросклероз
 - г) деструкция β – клеток
3. Резистентность к инсулину может быть вызвана (ПК-4.3)
 - а) длительными физическими нагрузками
 - б) патологией инсулиновых рецепторов
 - в) недостатком массы тела
 - г) длительностью диабета свыше одного года
4. Диагностическим критерием сахарного диабета не является (ПК-4.3)
 - а) уровень $HbA1c \geq 6.5$ 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
5. Какой из перечисленных факторов может быть причиной инсулиновой недостаточности у детей: (ПК-4.3)
 - а) Антитела к инсулину
 - б) Аутоиммунный инсулит
 - в) Генетически обусловленный дефект инсулиновых рецепторов
 - г) Ожирение
6. Каким из перечисленных методов можно выявить сахарный диабет 1 типа на иммунологической стадии: (ПК-4.3)
 - а) Нарушенная толерантность к глюкозе
 - б) Гипергликемия натощак

- в) Транзиторная глюкозурия
- г) Наличие антител к антигенам β -клеток поджелудочной железы у лиц с наследственной предрасположенностью к сахарному диабету 1 типа (или при выявлении антигенов HLA DR3, DR4, A1, B8, B15 или их сочетаний).

7. Какой метод позволяет выявить нарушенную толерантность к глюкозе (ПК-4.2)

- а) Определение глюкозурии
- б) Исследование гликемии натощак
- в) Проведение ОГТТ (орального глюкозотолерантного теста)
- г) HLA типирование

8. Какой из тестов используется для лабораторного подтверждения явного сахарного диабета: (ПК-4.3)

- а) Оральный глюкозотолерантный тест
- б) Определение относительной плотности мочи
- в) Определение кетоновых тел в моче
- г) Исследование уровня гликемии в любой пробе крови и глюкозурии

Выберите верные утверждения, характеризующие физиологическое действие глюкагона (ПК-4.3)

- а) антагонист инсулина
- б) механизм действия — активация гликогенолиза и глюконеогенеза
- в) после приема пищи секреция глюкагона подавляется
- г) антагонист инсулина, активация гликогенолиза и глюконеогенеза, после приема пищи секреция глюкагона подавляется

10. Врожденный гиперинсулинизм подтверждается (ПК-4.3)

- а) Определение инсулина и с-пептида на фоне гипогликемии (гликемия <3 ммоль/л)
- б) Исследование гликемии натощак
- в) Определение инсулина и с-пептида натощак
- г) Проведение УЗИ поджелудочной железы

Тема 2. Моногенные формы сахарного диабета. Неонатальный диабет

Контрольные вопросы

1. Сахарный диабет: диагностические критерии (ПК-4.2, ПК-4.3)
2. Сахарный диабет: классификация (ПК-4.3)
3. Неонатальный диабет: клинические формы. (ПК-4.3)
4. Тактика ведения ребёнка с неонатальным диабетом. Лечение неонатального сахарного диабета. (ПК-5.1).
5. Показания к генетическому обследованию пациентов с диабетом. Генетическое консультирование семей с ребенком с неонатальным диабетом. (ПК-4.2)
6. Наблюдение детей с транзиторным течением неонатального сахарного диабета (ПК 5.2)

Тестовые задания:

1. Какая мутация характерна для неонатального диабета, проявляющегося дебютом на первом месяце жизни, транзиторным течением диабета, частым сочетанием с пороками развития, успешным лечением препаратами сульфонилмочевины (ПК-4.2, ПК-4.3)

- а) патологические варианты в гене KCNJ11
- б) аномалия 6q24
- в) патологические варианты в гене ABCC8 в гомозиготном состоянии

- г) патологические варианты в гене *ABCC8* в гетерозиготном состоянии
2. Мутации в генах *ABCC8* и *KCNJ11* приводят к (ПК-4.2)
- а) постоянному закрытию АТФ-зависимых калиевых каналов
 - б) постоянному открытию АТФ-зависимых калиевых каналов
 - в) к закрытию кальциевых каналов
 - г) к открытию кальциевых каналов
3. Лечение каких форм неонатального диабета в 90% случаев успешно препаратами сульфонилмочевины (ПК-5.1)
- а) аномалия 6q24
 - б) патологические варианты в гене *KCNJ11*
 - в) патологические варианты в гене *ABCC8*
 - г) аномалия 6q24, патологические варианты в гене *KCNJ11*, патологические варианты в гене *ABCC8*
4. Для больного сахарным диабетом не характерно: (ПК-4.2)
- а) жажда
 - б) учащенное мочеиспускание
 - в) похудание
 - г) плаксивость
5. Для больного сахарным диабетом не характерно: (ПК-4.2)
- а) жажда
 - б) полиурия
 - в) экзофтальм
 - г) расчесы на коже
6. Для подтверждения диагноза сахарного диабета у ребенка важны все перечисленные данные, кроме: (ПК-4.2)
- а) гипербилирубинемии
 - б) гипергликемии
 - в) глюкозурии
 - г) наличия ацетона в моче
7. Для диагноза сахарного диабета у ребенка важно наличие: (ПК-4.2)
- а) увеличения СОЭ
 - б) гиперкалиемии
 - в) низкого удельного веса мочи
 - г) гипергликемии
8. Для DEND-синдрома характерно сочетание: (ПК-4.2, ПК-4.3)
- а) мегалобластная анемия, сахарный диабет, нейросенсорная тугоухость
 - б) иммунная дисрегуляция, полиэндокринопатия, энтеропатия, поражения кожи
 - в) неонатальный диабет, нейросенсорную тугоухость, атрофию зрительных нервов, несахарный диабет
 - г) задержки развития, эпилепсия, неонатальный диабет
9. Для IREX-синдрома характерно сочетание: (ПК-4.2, ПК-4.3)
- а) мегалобластная анемия, сахарный диабет, нейросенсорная тугоухость
 - б) иммунная дисрегуляция, полиэндокринопатия, энтеропатия, поражения кожи

- в) неонатальный диабет, нейросенсорную тугоухость, атрофию зрительных нервов, несахарный диабет
- г) задержки развития, эпилепсия, неонатальный диабет

10. Для синдрома Вольфрама характерно сочетание: (ПК-4.2, ПК-4.3)

- а) мегалобластная анемия, сахарный диабет, нейросенсорная тугоухость
- б) иммунная дисрегуляция, полиэндокринопатия, энтеропатия, поражения кожи
- в) неонатальный диабет, нейросенсорную тугоухость, атрофию зрительных нервов, несахарный диабет
- г) задержки развития, эпилепсия, неонатальный диабет

Тема 3. Классификация MODY диабета. Современные методы контроля диабета.

Контрольные вопросы

1. Характеристика течения MODY-диабета 1 и 2, 3 типов. (ПК-4.1, ПК-4.3)
2. Характеристика течения MODY-диабета 4, 5, 6 типов. (ПК-4.1, ПК-4.3)
3. Характеристика течения MODY-диабета 7, 8 9 типов. (ПК-4.1, ПК-4.3)
4. Характеристика течения MODY-диабета 10, 11, 12, 13, 14 типов. (ПК-4.1, ПК-4.3)
5. Показания к генетическому обследованию пациентов с диабетом. Генетическое консультирование семей с ребенком с моногенным диабетом. (ПК-4.2)
6. Алгоритм дифференциальной диагностики моногенных форм сахарного диабета. (ПК-4.2)
7. Скрининг хронических микрососудистых осложнений сахарного диабета. Показания к обследованию. (ПК-4.2, 5.2)
8. Современные методы контроля сахарного диабета. Системы непрерывного мониторинга гликемии. Механизм действия, оценка компенсации диабета (понятие о времени в целевом диапазоне/выше/ниже). (ПК-5.2)
9. Показания к назначению инсулинотерапии при моногенных формах сахарного диабета. (ПК-5.1).

Тестовые задания:

1. Какой из методов надежнее всего использовать для самоконтроля сахарного диабета: (ПК-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.
2. Какой метод позволяет выявить нарушенную толерантность к глюкозе (ПК-4.2)
 - а) Определение глюкозурии
 - б) Исследование гликемии натощак
 - в) Проведение ОГТТ (орального глюкозотолерантного теста)
 - г) HLA типирование
3. Какой из тестов используется для лабораторного подтверждения явного сахарного диабета: (ПК-4.2)
 - а) Оральный глюкозотолерантный тест
 - б) Определение относительной плотности мочи
 - в) Определение кетоновых тел в моче
 - г) Исследование уровня гликемии в любой пробе крови и глюкозурии
4. Развитие моногенного сахарного диабета связано: (ПК-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
5. Моногенные формы диабета следует заподозрить в случае: (ПК-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
6. Для какого типа MODY-диабета характерен сопутствующий поликистоз почек? (ПК-4.2)
- а) MODY1
 - б) MODY2
 - г) MODY3
 - е) MODY5
- Для MODY2 характерны патологические варианты в гене: (ПК-4.2)
 - а) HNF4a
 - б) GCK
 - г) CEL
 - е) NEUROD1
 - Для MODY6 характерны патологические варианты в гене: (ПК-4.2)
 - а) HNF4a
 - б) GCK
 - г) CEL
 - е) NEUROD1
 - Для MODY2 характерно: (ПК-4.2, ПК-5.1)
 - а) умеренная гипергликемия натощак, лечение диета, при отсутствии компенсации – назначение инсулинотерапии <0.5 ед/кг/сут
 - б) гипергликемия постпрандиально, назначение инсулинотерапии <0.5 ед/кг/сут
 - г) умеренная гипергликемия натощак, лечение диета, при отсутствии компенсации – назначение инсулинотерапии >1.0 ед/кг/сут
 - е) склонность к кетоацидозам, лечение – назначение инсулинотерапии >1.5 ед/кг/сут
 - Для MODY4 характерно: (ПК-4.2)
 - а) сочетание с поликистозом почек
 - б) сочетание с иммунной дисрегуляцией
 - г) сочетание с несахарным диабетом
 - е) сочетание с агенезией поджелудочной железы и синдромом мальабсорбции

Тема 4. Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину.

Контрольные вопросы

1. Основные группы синдромов врожденной нечувствительностью к инсулину. (ПК-4.1, ПК-4.3)
2. Классификация синдромов тяжелой инсулинорезистентности. (ПК-4.3)
3. Резистентность к инсулину типа А: диагностика, лечение. (ПК-4.1, ПК 4.2, ПК-4.3, ПК ПК5.1)
4. Синдром Донохью: диагностика, лечение. (ПК-4.1, ПК 4.2, ПК-4.3, ПК ПК5.1)
5. Синдром Рабсона-Менделхолла: диагностика, лечение. (ПК-4.1, ПК 4.2, ПК-4.3, ПК ПК5.1)
6. Липоатрофический диабет: диагностика, лечение. (ПК-4.1, ПК 4.2, ПК-4.3, ПК ПК5.1)
7. Диабетический кетоацидоз: диагностические критерии, тактика ведения (ПК4.2, ПК4.3, ПК5.3)

Тестовые задания:

1. Мальчик 3 лет потерял сознание 1 час назад. Отмечаются дыхание Куссмауля, гиперемия щек, сухость кожи. Глазные яблоки мягкие, печень - 3 см, запах ацетона. течение 3 недель жажда, частые мочеиспускания; похудание. Ваш предварительный диагноз: (ПК4.2)
 - а) сахарный диабет
 - б) несахарный диабет
 - в) диабетическая кетоацидотическая кома
 - г) менингит
2. К признакам, подтверждающим диагноз "диабетическая кетоацидотическая кома", относятся все перечисленные, кроме: (ПК4.2)
 - а) бессознательного состояния
 - б) шумного Куссмаулевского дыхания
 - в) сухой кожи
 - г) обилия хрипов в легких
3. При диабетической кетоацидотической коме обычно не наблюдаются: (ПК4.2)
 - а) боли в животе
 - б) потеря сознания
 - в) запах ацетона
 - г) судороги
4. Больному с кетоацидотической прекомой сахарного диабета следует назначить: (ПК5.1)
 - а) дообследование
 - б) срочную госпитализацию в эндокринологическое отделение
 - в) внутривенное введение 5% раствора глюкозы
 - г) лечение на дому
5. Для верификации диагноза панкреатита необходимо исследовать (ПК4.2)
 - а) состав периферической крови
 - б) сахар крови
 - в) уровень кальция в сыворотке крови
 - г) уровень амилазы сыворотки крови
6. Какое из лабораторных изменений характерно для диабетического кетоацидоза I стадии (ПК4.2)
 - а) Микроальбуминурия
 - б) Гипергликемия выше 35 ммоль/л.
 - в) Глюкозурия менее 1%

г) Кетонурия ++ - +++

7. Какой из перечисленных симптомов характерен для диабетического кетоацидоза II стадии (ПК4.2)

- а) Нарушение сознания
- б) Судорожный синдром
- в) Одышка
- г) Разлитой цианоз

8. Какой из перечисленных симптомов характерен для диабетического кетоацидоза III стадии (диабетической кетоацидотической комы): (ПК4.2)

- а) Полиурия
- б) Отеки
- в) Артериальная гипертензия
- г) Токсическое дыхание (Кусс-Мауля)

9. Какие нарушения зрения характерны для диабетической ретинопатии (ПК4.2)

- а) Транзиторная диплопия
- б) Транзиторные нарушения остроты зрения
- в) Внезапно развившаяся слепота
- г) Прогрессирующее снижение остроты зрения

10. Какой из препаратов используется в терапии диабетической нефропатии (ПК5.1)

- а) α -адреноблокаторы
- б) Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
- в) Антикальциевые препараты
- г) β -адреноблокаторы

Тема 4. Врожденный гиперинсулинизм

Контрольные вопросы

Дайте определение понятия «врождённый гиперинсулинизм», диагностические критерии. (ПК-4.3)

Тактика ведения пациента с врожденным гиперинсулинизмом. (ПК-5.1, ПК-5.2)

Дифференциальный диагноз врожденного гиперинсулинизма. (ПК-4.2)

Методы лечения врожденного гиперинсулинизма. Контроль эффективности и безопасности консервативной терапии. (ПК-5.2, ПК-5.1, ПК-5.3)

Показание к оперативному лечению. Ведение в послеоперационном периоде. (ПК-5.1)

Тестовые задания

1. Продолжительность голодного промежутка при проведении диагностической пробы на врождённый гиперинсулинизм у ребенка 7 месяцев: (ПК4.2)

- а) 6 – 7 часов
- б) 10 – 12 часов
- в) 8 – 9 часов
- г) 15 – 18 часов

2. Дефекты каких генов может иметь место при врожденном гиперинсулинизме: (ПК4.2)

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

3. К инсулиностатическим препаратам относится: (ПК-5.1)
- а) нифидипин
 - б) октреотид
 - в) диазоксид
 - г) нифидипин, октреотид, диазоксид
4. К инсулиностатическим препаратам не относится: (ПК-5.1)
- а) нифидипин
 - б) октреотид
 - в) диазоксид
 - г) диазолин
5. Первой линией терапии врожденного гиперинсулинизма является (ПК-5.1)
- а) нифидипин
 - б) октреотид
 - в) диазоксид
 - г) диазолин
6. Для врожденного гиперинсулинизма характерно (ПК4.2)
- а) Наличие гипокетотических гипогликемий
 - б) Наличие кетоацидоза
 - в) наличие гипергликемий
 - г) Наличие лактатацидоза
7. Побочными эффектами октреотида являются: (ПК-5.2)
- а) образование желчных камней, цитолиз, задержка роста
 - б) гипертрихоз, задержка жидкости, нарушения со стороны ЖКТ
 - в) снижение зрения
 - г) анемия, тромбоцитопения
8. Для врожденного гиперинсулинизма характерно (ПК4.2)
- 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
9. Врожденный гиперинсулинизм характеризуется дисрегуляцией секреции (ПК4.2)
- а) АКТГ
 - б) Кортизола
 - в) Глюкагона
 - г) Инсулина
10. Для топической диагностики фокальной формы врожденного гиперинсулинизма рекомендовано проведение (ПК4.2)
- а) ПЭТ / КТ с 18FДОФА
 - б) МСКТ
 - в) ПЭТ / КТ с 18ФДГ
 - г) МРТ

Раздел 6. Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.

Контрольные вопросы

1. Показания к генетическому обследованию пациентов с диабетом. (ПК-2.2)
2. Генетическое консультирование семей с ребенком с моногенным диабетом. (ПК-2.2)
3. Алгоритм дифференциальной диагностики моногенных форм сахарного диабета. (ПК-2.2, ПК-2.3)
4. Дифференциальный диагноз врожденного гиперинсулинизма. (ПК-2.2, ПК-2.3)
5. ПЭТ-КТ с ¹⁸F-ДОПА в диагностике гиперинсулинизма. Показания к проведению, подготовка к исследованию. (ПК-5.3, ПК-2.2)

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ

Контрольные вопросы

1. Анатомо-физиологическая характеристика поджелудочной железы (ПК 4.1)
2. Механизм секреции инсулина. (ПК-4.1)
3. Физиологические эффекты инсулина, влияние на обмен веществ. (ПК-4.1)
4. Физиологические эффекты глюкагона, влияние на обмен веществ. (ПК-4.1)
5. Нарушения физиологической секреции инсулина. (ПК-4.1)
6. Сахарный диабет: диагностические критерии (ПК-4.2, ПК-4.3)
7. Сахарный диабет: классификация (ПК-4.3)
8. Неонатальный диабет: клинические формы. (ПК-4.3)
9. Тактика ведения ребёнка с неонатальным диабетом. Лечение неонатального сахарного диабета. (ПК-5.1).
10. Показания к генетическому обследованию пациентов с диабетом. Генетическое консультирование семей с ребенком с неонатальным диабетом. (ПК-4.2)
11. Наблюдение детей с транзиторным течением неонатального сахарного диабета (ПК 5.2)
12. Характеристика течения MODY-диабета 1 и 2, 3 типов. (ПК-4.1, ПК-4.3)
13. Характеристика течения MODY-диабета 4, 5, 6 типов. (ПК-4.1, ПК-4.3)
14. Характеристика течения MODY-диабета 7, 8 9 типов. (ПК-4.1, ПК-4.3)
15. Характеристика течения MODY-диабета 10, 11, 12, 13, 14 типов. (ПК-4.1, ПК-4.3)
16. Показания к генетическому обследованию пациентов с диабетом. Генетическое консультирование семей с ребенком с моногенным диабетом. (ПК-4.2)
17. Алгоритм дифференциальной диагностики моногенных форм сахарного диабета. (ПК-4.2)
18. Скрининг хронических микрососудистых осложнений сахарного диабета. Показания к обследованию. (ПК-4.2, 5.2)
19. Современные методы контроля сахарного диабета. Системы непрерывного мониторинга гликемии. Механизм действия, оценка компенсации диабета (понятие о времени в целевом диапазоне/выше/ниже). (ПК-5.2)
20. Показания к назначению инсулинотерапии при моногенных формах сахарного диабета. (ПК-5.1).
21. Основные группы синдромов врожденной нечувствительностью к инсулину. (ПК-4.1, ПК-4.3)
22. Классификация синдромов тяжелой инсулинорезистентности. (ПК-4.3)
23. Резистентность к инсулину типа А: диагностика, лечение. (ПК-4.1, ПК 4.2, ПК-4.3, ПК ПК5.1)
24. Синдром Донохью: диагностика, лечение. (ПК-4.1, ПК 4.2, ПК-4.3, ПК ПК5.1)
25. Синдром Рабсона-Менделхолла: диагностика, лечение. (ПК-4.1, ПК 4.2, ПК-4.3, ПК ПК5.1)
26. Липоатрофический диабет: диагностика, лечение. (ПК-4.1, ПК 4.2, ПК-4.3, ПК ПК5.1)
27. Диабетический кетоацидоз: диагностические критерии, тактика ведения (ПК4.2,

- ПК4.3, ПК5.3)
28. Дайте определение понятия «врождённый гиперинсулинизм», диагностические критерии. (ПК-4.3)
 29. Тактика ведения пациента с врожденным гиперинсулинизмом. (ПК-5.1, ПК-5.2)
 30. Дифференциальный диагноз врожденного гиперинсулинизма. (ПК-4.2)
 31. Методы лечения врожденного гиперинсулинизма. Контроль эффективности и безопасности консервативной терапии. (ПК-5.2, ПК-5.1, ПК-5.3)
 32. Показание к оперативному лечению. Ведение в послеоперационном периоде. (ПК-5.1)
 33. Показания к генетическому обследованию пациентов с диабетом. (ПК-2.2)
 34. Генетическое консультирование семей с ребенком с моногенным диабетом. (ПК-2.2)
 35. Алгоритм дифференциальной диагностики моногенных форм сахарного диабета. (ПК-2.2, ПК-2.3)
 36. Дифференциальный диагноз врожденного гиперинсулинизма. (ПК-2.2, ПК-2.3)
 37. ПЭТ-КТ с ¹⁸F-ДОПА в диагностике гиперинсулинизма. Показания к проведению, подготовка к исследованию. (ПК-5.3, ПК-2.2)

Тестовые задания

1. Физиологические эффекты инсулина: (ПК-4.1)
 - а) Липогенез, торможение кетогенеза.
 - б) Гликогеногенез
 - в) Транспорт глюкозы в мышечные и жировые клетки, в которых в результате гликолиза образуются макроэргические соединения, депонирующие энергию
 - г) Липогенез, торможение кетогенеза; Гликогеногенез; Транспорт глюкозы в мышечные и жировые клетки, в которых в результате гликолиза образуются макроэргические соединения, депонирующие энергию
2. В основе развития сахарного диабета 1 типа лежит (ПК-4.1, ПК-4.3)
 - а) инсулинорезистентность
 - б) гиперинсулинемия
 - в) атеросклероз
 - г) деструкция β – клеток
3. Резистентность к инсулину может быть вызвана (ПК-4.3)
 - а) длительными физическими нагрузками
 - б) патологией инсулиновых рецепторов
 - в) недостатком массы тела
 - г) длительностью диабета свыше одного года
4. Диагностическим критерием сахарного диабета не является (ПК-4.3)
 - 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
5. Какой из перечисленных факторов может быть причиной инсулиновой недостаточности у детей: (ПК-4.3)
 - а) Антитела к инсулину
 - б) Аутоиммунный инсулит
 - в) Генетически обусловленный дефект инсулиновых рецепторов
 - г) Ожирение

6. Каким из перечисленных методов можно выявить сахарный диабет 1 типа на иммунологической стадии: (ПК-4.3)
- а) Нарушенная толерантность к глюкозе
 - б) Гипергликемия натощак
 - в) Транзиторная глюкозурия
 - г) Наличие антител к антигенам β -клеток поджелудочной железы у лиц с наследственной предрасположенностью к сахарному диабету 1 типа (или при выявлении антигенов HLA DR3, DR4, A1, B8, B15 или их сочетаний).
7. Какой метод позволяет выявить нарушенную толерантность к глюкозе (ПК-4.2)
- а) Определение глюкозурии
 - б) Исследование гликемии натощак
 - в) Проведение ОГТТ (орального глюкозотолерантного теста)
 - г) HLA типирование
8. Какой из тестов используется для лабораторного подтверждения явного сахарного диабета: (ПК-4.3)
- а) Оральный глюкозотолерантный тест
 - б) Определение относительной плотности мочи
 - в) Определение кетоновых тел в моче
 - г) Исследование уровня гликемии в любой пробе крови и глюкозурии
9. Выберите верные утверждения, характеризующие физиологическое действие глюкагона (ПК-4.3)
- а) антагонист инсулина
 - б) механизм действия — активация гликогенолиза и глюконеогенеза
 - в) после приема пищи секреция глюкагона подавляется
 - г) антагонист инсулина, активация гликогенолиза и глюконеогенеза, после приема пищи секреция глюкагона подавляется
10. Врожденный гиперинсулинизм подтверждается (ПК-4.3)
- а) Определение инсулина и с-пептида на фоне гипогликемии (гликемия <3 ммоль/л)
 - б) Исследование гликемии натощак
 - в) Определение инсулина и с-пептида натощак
 - г) Проведение УЗИ поджелудочной железы
11. Какая мутация характерна для неонатального диабета, проявляющегося дебютом на первом месяце жизни, транзиторным течением диабета, частым сочетанием с пороками развития, успешным лечением препаратами сульфонилмочевины (ПК-4.2, ПК-4.3)
- а) патологические варианты в гене KCNJ11
 - б) аномалия 6q24
 - в) патологические варианты в гене ABCC8 в гомозиготном состоянии
 - г) патологические варианты в гене ABCC8 в гетерозиготном состоянии
12. Мутации в генах ABCC8 и KCNJ11 приводят к (ПК-4.2)
- а) постоянному закрытию АТФ-зависимых калиевых каналов
 - б) постоянному открытию АТФ-зависимых калиевых каналов
 - в) к закрытию кальциевых каналов
 - г) к открытию кальциевых каналов
13. Лечение каких форм неонатального диабета в 90% случаев успешно препаратами сульфонилмочевины (ПК-5.1)

- а) аномалия 6q24
 - б) патологические варианты в гене KCNJ11
 - в) патологические варианты в гене ABCC8
 - г) аномалия 6q24, патологические варианты в гене KCNJ11, патологические варианты в гене ABCC8
14. Для больного сахарным диабетом не характерно: (ПК-4.2)
- а) жажда
 - б) учащенное мочеиспускание
 - в) похудание
 - г) плаксивость
15. Для больного сахарным диабетом не характерно: (ПК-4.2)
- а) жажда
 - б) полиурия
 - в) экзофтальм
 - г) расчесы на коже
16. Для подтверждения диагноза сахарного диабета у ребенка важны все перечисленные данные, кроме: (ПК-4.2)
- а) гипербилирубинемии
 - б) гипергликемии
 - в) глюкозурии
 - г) наличия ацетона в моче
17. Для диагноза сахарного диабета у ребенка важно наличие: (ПК-4.2)
- а) увеличения СОЭ
 - б) гиперкалиемии
 - в) низкого удельного веса мочи
 - г) гипергликемии
18. Для DEND-синдрома характерно сочетание: (ПК-4.2, ПК-4.3)
- а) мегалобластная анемия, сахарный диабет, нейросенсорная тугоухость
 - б) иммунная дисрегуляция, полиэндокринопатия, энтеропатия, поражения кожи
 - в) неонатальный диабет, нейросенсорную тугоухость, атрофию зрительных нервов, несахарный диабет
 - г) задержки развития, эпилепсия, неонатальный диабет
19. Для IPHX-синдрома характерно сочетание: (ПК-4.2, ПК-4.3)
- а) мегалобластная анемия, сахарный диабет, нейросенсорная тугоухость
 - б) иммунная дисрегуляция, полиэндокринопатия, энтеропатия, поражения кожи
 - в) неонатальный диабет, нейросенсорную тугоухость, атрофию зрительных нервов, несахарный диабет
 - г) задержки развития, эпилепсия, неонатальный диабет
20. Для синдрома Вольфрама характерно сочетание: (ПК-4.2, ПК-4.3)
- а) мегалобластная анемия, сахарный диабет, нейросенсорная тугоухость
 - б) иммунная дисрегуляция, полиэндокринопатия, энтеропатия, поражения кожи
 - в) неонатальный диабет, нейросенсорную тугоухость, атрофию зрительных нервов, несахарный диабет
 - г) задержки развития, эпилепсия, неонатальный диабет

21. Какой из методов надежнее всего использовать для самоконтроля сахарного диабета: (ПК- 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.
22. Какой метод позволяет выявить нарушенную толерантность к глюкозе (ПК-4.2)
- а) Определение глюкозурии
 - б) Исследование гликемии натощак
 - в) Проведение ОГТТ (орального глюкозотолерантного теста)
 - г) HLA типирование
23. Какой из тестов используется для лабораторного подтверждения явного сахарного диабета: (ПК-4.2)
- а) Оральный глюкозотолерантный тест
 - б) Определение относительной плотности мочи
 - в) Определение кетоновых тел в моче
 - г) Исследование уровня гликемии в любой пробе крови и глюкозурии
24. Развитие моногенного сахарного диабета связано: (ПК-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
25. Моногенные формы диабета следует заподозрить в случае: (ПК-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
26. Для какого типа MODY-диабета характерен сопутствующий поликистоз почек? (ПК-4.2)
- а) MODY1
 - б) MODY2
 - в) MODY3
 - г) MODY5
27. Для MODY2 характерны патологические варианты в гене: (ПК-4.2)
- а) HNF4a
 - б) GCK
 - в) CEL
 - г) NEUROD1

28. Для MODY6 характерны патологические варианты в гене: (ПК-4.2)
- а) HNF4a
 - б) GCK
 - в) CEL
 - г) NEUROD1
29. Для MODY2 характерно: (ПК-4.2, ПК-5.1)
- а) умеренная гипергликемия натощак, лечение диета, при отсутствии компенсации – назначение инсулинотерапии <0.5 ед/кг/сут
 - б) гипергликемия постпрандиально, назначение инсулинотерапии <0.5 ед/кг/сут
 - в) умеренная гипергликемия натощак, лечение диета, при отсутствии компенсации – назначение инсулинотерапии >1.0 ед/кг/сут
 - г) склонность к кетоацидозам, лечение – назначение инсулинотерапии >1.5 ед/кг/сут
30. Для MODY4 характерно: (ПК- 4.2)
- а) сочетание с поликистозом почек
 - б) сочетание с иммунной дисрегуляцией
 - в) сочетание с несахарным диабетом
 - г) сочетание с агенезией поджелудочной железы и синдромом мальабсорбции
31. Мальчик 3 лет потерял сознание 1 час назад. Отмечаются дыхание Куссмауля, гиперемия щек, сухость кожи. Глазные яблоки мягкие, печень - 3 см, запах ацетона. течение 3 недель жажда, частые мочеиспускания, похудание. Ваш предварительный диагноз: (ПК-4.2)
- а) сахарный диабет
 - б) несахарный диабет
 - в) диабетическая кетоацидотическая кома
 - г) менингит
32. К признакам, подтверждающим диагноз "диабетическая кетоацидотическая кома", относятся все перечисленные, кроме: (ПК-4.2)
- а) бессознательного состояния
 - б) шумного Куссмаулевского дыхания
 - в) сухой кожи
 - г) обилия хрипов в легких
33. При диабетической кетоацидотической коме обычно не наблюдаются: (ПК-4.2)
- а) боли в животе
 - б) потеря сознания
 - в) запах ацетона
 - г) судороги
34. Больному с кетоацидотической прекомой сахарного диабета следует назначить: (ПК-5.1)
- а) дообследование
 - б) срочную госпитализацию в эндокринологическое отделение
 - в) внутривенное введение 5% раствора глюкозы
 - г) лечение на дому
35. Для верификации диагноза панкреатита необходимо исследовать (ПК-4.2)
- а) состав периферической крови
 - б) сахар крови
 - в) уровень кальция в сыворотке крови
 - г) уровень амилазы сыворотки крови

36. Какое из лабораторных изменений характерно для диабетического кетоацидоза I стадии (ПК-4.2)

- а) Микроальбуминурия
- б) Гипергликемия выше 35 ммоль/л.
- в) Глюкозурия менее 1%
- г) Кетонурия ++ - +++

37. Какой из перечисленных симптомов характерен для диабетического кетоацидоза II стадии (ПК-4.2)

- а) Нарушение сознания
- б) Судорожный синдром
- в) Одышка
- г) Разлитой цианоз

38. Какой из перечисленных симптомов характерен для диабетического кетоацидоза III стадии (диабетической кетоацидотической комы): (ПК-4.2)

- а) Полиурия
- б) Отеки
- в) Артериальная гипертензия
- г) Токсическое дыхание (Кусс-Мауля)

39. Какие нарушения зрения характерны для диабетической ретинопатии (ПК-4.2)

- а) Транзиторная диплопия
- б) Транзиторные нарушения остроты зрения
- в) Внезапно развившаяся слепота
- г) Прогрессирующее снижение остроты зрения

40. Какой из препаратов используется в терапии диабетической нефропатии (ПК-5.1)

- а) α -адреноблокаторы
- б) Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
- в) Антикальциевые препараты
- г) β -адреноблокаторы

41. Продолжительность голодного промежутка при проведении диагностической пробы на врожденный гиперинсулинизм у ребенка 7 месяцев: (ПК-4.2)

- а) 6 – 7 часов
- б) 10 – 12 часов
- в) 8 – 9 часов
- г) 15 – 18 часов

42. Дефекты каких генов может иметь место при врожденном гиперинсулинизме: (ПК-4.2)

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

43. К инсулиностатическим препаратам относится: (ПК-5.1)

- а) нифидипин
- б) октреотид
- в) диазоксид
- г) нифидипин, октреотид, диазоксид

44. К инсулиностатическим препаратам не относится: (ПК-5.1)
- а) нифидипин
 - б) октреотид
 - в) диазоксид
 - г) диазолин
45. Первой линией терапии врожденного гиперинсулинизма является (ПК-5.1)
- а) нифидипин
 - б) октреотид
 - в) диазоксид
 - г) диазолин
46. Для врожденного гиперинсулинизма характерно (ПК-4.2)
- а) Наличие гипокетотических гипогликемий
 - б) Наличие кетоацидоза
 - в) наличие гипергликемий
 - г) Наличие лактацидоза
47. Побочными эффектами октреотида являются: (ПК-5.2)
- а) образование желчных камней, цитолиз, задержка роста
 - б) гипертрихоз, задержка жидкости, нарушения со стороны ЖКТ
 - в) снижение зрения
 - г) анемия, тромбоцитопения
48. Для врожденного гиперинсулинизма характерно (ПК-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
49. Врожденный гиперинсулинизм характеризуется дисрегуляцией секреции (ПК-4.2)
- а) АКТГ
 - б) Кортизола
 - в) Глюкагона
 - г) Инсулина
50. Для топической диагностики фокальной формы врожденного гиперинсулинизма рекомендовано проведение (ПК-4.2)
- а) ПЭТ / КТ с 18FДОФА
 - б) МСКТ
 - в) ПЭТ / КТ с 18ФДГ
 - г) МРТ