

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	ЭНДОКРИНОЛОГИЯ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ (наименование дисциплины)
Уровень профессионального образования	Высшее образование – подготовка кадров высшей квалификации
Специальность	31.08.19 Педиатрия (код специальности и наименование)
Направленность	Педиатрия (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	30 час.
Самостоятельная работа (внеаудиторная)	42 час.
Форма промежуточной аттестации	-
Общая трудоемкость дисциплины	72 час./ 2 зач. ед.

Санкт-Петербург
2023

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

- Приказом Министерства и высшего образования Российской Федерации № 9 от 09.01.2023 г. «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия;
- 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, института медицинского образования Зав. НИЛ детской эндокринологии	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
2.	Плаксина Анна Олеговна	-	Ассистент кафедры детских болезней с клиникой, института медицинского образования	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

Рабочая программа дисциплины «Эндокринология периода новорожденности» рассмотрена и одобрена на заседании кафедры детских болезней с клиникой лечебного факультета «13» февраля 2023 г., протокол № 7.

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 «23» мая 2023 г., протокол № 08/2023.

Пояснительная записка к рабочей программе дисциплины

Рабочая программа дисциплины «Эндокринология периода новорожденности» разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования - подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия на основе анализа требований к профессиональным компетенциям, предъявляемых к выпускникам на рынке труда, обобщения отечественного и зарубежного опыта, проведения консультаций с ведущими работодателями, объединениями работодателей отрасли, в которой востребованы выпускники, иных источников.

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-педиатру 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 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 соответствии 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 части, формируемой участниками образовательных отношений Блока 1, к блоку «Элективные дисциплины. Профессиональный модуль».

Дисциплина изучается на основе ранее освоенных дисциплин и практик учебного плана:

- «Детская эндокринология»
- «Обучающий симуляционный курс»

Дисциплина обеспечивает изучение последующих практик учебного плана:

- «Клиническая практика»

3. ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Профессиональные компетенции

Код и наименование общепрофессиональных компетенций	Индикаторы достижения общепрофессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения
Медицинская деятельность			
ПК-4. Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и установления диагноза	ПК-4.1. Получает и интерпретирует информацию о состоянии здоровья ребенка путем сбора анамнеза, полученного от детей (их законных представителей), клинического осмотра, данных предыдущего обследования	Знает: - порядки оказания медицинской помощи детям с эндокринными заболеваниями в неонатальном периоде; - 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 эндокринных заболеваний в неонатальном периоде.	Для текущего контроля: КВ, СЗ, ТЗ Для промежуточной аттестации: 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 текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	ПК-4.2. Направляет детей 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	Знает: - этиологию и патогенез эндокринных заболеваний неонатального периода; - алгоритмы клинико-лабораторной и функциональной диагностики моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
		Умеет: - обосновывать и планировать объем лабораторных и инструментальных исследований; - интерпретировать и анализировать результаты лабораторных и инструментальных исследований.	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	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 эндокринных заболеваний; - клинические рекомендации и протоколы ведения детей с эндокринными заболеваниями.	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
		Умеет: - трактовать результаты клинико-лабораторной и функциональной	

		диагностики при решении профессиональных задач диагностики и дифференциального диагноза заболеваний эндокринной системы в периоде новорожденности, связанных с нарушением секреции инсулина; - установить диагноз в соответствии с международной классификацией болезней.	
ПК-5. Назначение лечения и иммунопрофилактики, мониторинга заболевания детям, контроль его эффективности и безопасности	ПК-5.1. Назначает диетотерапию, немедикаментозное и медикаментозное лечение, иммунопрофилактику детям 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 безопасность и оказывает паллиативную медицинскую помощь при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками	Знает: - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с эндокринными заболеваниями; - механизмы действия лекарственных препаратов; - 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.	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
		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 инсулинозаместительную терапию; - определить показания к проведению хирургического лечения.	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	ПК-5.2. Проводит мониторинг заболевания, корректирует план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания, предотвращает или устраняет осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания,	Знает: - механизмы действия лекарственных препаратов; - 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	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ

	немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств и определяет медицинские показания для оказания паллиативной медицинской помощи детям	фармакотерапии у новорожденных.	
		Умеет: проводить мониторинг оценки эффективности используемой лекарственной терапии; при выявлении побочного эффекта; умеет провести коррекцию получаемой терапии.	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	ПК-5.3. Оказывает медицинскую помощь в неотложной форме детям 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	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
		Умеет: - 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, 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	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 зач. ед.	72	72
	2	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 час.*
	Занятия лекционного типа	Занятия семинарского типа			
Курс 2					
Раздел 1. Обследование эндокринной системы новорожденных. Неонатальный скрининг.	-	4	8	12	6
Раздел 2. Обмен глюкозы у новорожденных. Нарушения обмена глюкозы. Неонатальный диабет.	2	6	9	17	10
Раздел 3. Дифференциальная диагностика гипогликемий. Врожденный гиперинсулинизм.	2	6	9	17	10
Раздел 4. Заболевания надпочечников у новорожденных. Врожденная гиперплазия коры надпочечников.	2	4	8	14	7
Раздел 5. Диагностика гипопитуитаризма в неонатальном периоде.	-	4	8	12	7
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 до 80% от общей трудоемкости дисциплины для занятий семинарского типа и до 50% от занятий самостоятельной работы

4.3. Тематический план занятий лекционного типа

№ п/п	Наименование темы занятия	Часы	Краткое содержание занятия	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Демонстрационное оборудование и учебно-наглядные пособия	Оценочные средства для текущего контроля *
Курс 2						
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	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.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3.	мультимедийная аппаратура, интерактивная доска, презентации	КВ https://moodle.almazovcentre.ru/course/view.php?id=12
Раздел 3 Дифференциальная диагностика гипогликемий. Врожденный гиперинсулинизм.						
	Тема 3.1 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, интерактивная доска, презентации	КВ https://moodle.almazovcentre.ru/course/view.php?id=12
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	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.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3.	мультимедийная аппаратура, интерактивная доска, презентации	КВ https://moodle.almazovcentre.ru/course/view.php?id=12
	ВСЕГО	6				

*Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы.

4.4. Тематический план занятий семинарского типа

№ темы	Форма проведения занятия	Наименование темы занятия	Часы	из них на ГП	Краткое содержание занятия	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Оценочные средства для текущего контроля *
Курс 1 ПА № 3							
Раздел 1. Обследование эндокринной системы новорожденных. Неонатальный скрининг.							
Тема 1.1	семинар-практикум	Обследование эндокринной системы новорожденных. Неонатальный скрининг эндокринной патологии.	4	80%	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: — Обследование эндокринной системы у новорожденного ребенка. — Оценка анализа результатов неонатального скрининга.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3.	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.	3	80%	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	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2	КВ, ТЗ

Тема 2.2	семинар-практикум	Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину. Понятие о диабетическом кетоацидозе: диагностика, принципы лечения.	3	80%	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. 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	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3.	КВ,ТЗ
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.	3	80%	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.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3.	КВ,ТЗ
Тема 3.2	семинар-практикум	Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина. Лечение врожденного гиперинсулинизма.	3	80%	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	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2	КВ,ТЗ

					деятельностью: - Назначение и титрования (октреотид, диазоксид). - Определение показаний к проведению оперативного лечения. - Определение показаний к генетическому консультированию.		
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	80%	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. Сольтерный 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.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3.	КВ,ТЗ
Раздел 5. Диагностика гипопитуитаризма в неонатальном периоде.							
Тема 5.1	семинар-практикум	Клинические знаки и диагностика гипопитуитаризма в неонатальном периоде. Принципы лечения.	4	80%	1. Физиология регуляции гипоталамо-гипофизарной оси в неонатальном периоде. 2. Диагностика и лечение центрального гипокортицизма в неонатальном периоде. 3. Диагностика и лечение СТГ-дефицита в неонатальном периоде. 4. Диагностика и лечение несахарного диабета в неонатальном периоде. 5. Клинические знаки гипогонадотропного гипогонадизма в раннем неонатальном периоде.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2	
ВСЕГО в час.			24	19			

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

4.5. Содержание внеаудиторной самостоятельной работы

№ п/п	Темы дисциплины	Количество 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.	8	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.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3.	КВ, СЗ
2.	Сахарный диабет. Неонатальный диабет. Моногенные формы сахарного диабета.	6	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.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2	КВ, ТЗ
3.	Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину. Понятие о диабетическом кетоацидозе: диагностика, принципы лечения.	3	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.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3.	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.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3.	КВ, ТЗ
5.	Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина. Лечение врожденного гиперинсулинизма.	6	1. ПЭТ –КТ с 18F-ДОФА в диагностике ВГИ: принципы и основа анализа, определение показаний к проведению, подготовка к исследованию. 2. Тергия врожденного гиперинсулинизма: фармакодинамика и фармакокинетика инсулиностатических препаратов. 3. Определение показаний к проведению оперативного лечения. Диспансерное наблюдение.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2.	КВ, ТЗ

			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.	6	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. Сольтерияющий криз, диагностика, лечение.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3.	КВ, ТЗ
7.	Клинические знаки и диагностика гипопитуитаризма в неонатальном периоде. Принципы лечения.	6	1. Физиология регуляции гипоталамо-гипофизарной оси в неонатальном периоде. 2. Диагностика и лечение центрального гипокортицизма в неонатальном периоде. 3. Диагностика и лечение СТГ-дефицита в неонатальном периоде. 4. Диагностика и лечение несахарного диабета в неонатальном периоде. 5. Клинические знаки гипогонадотропного гипогонадизма в раннем неонатальном периоде.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2	КВ, ТЗ
ВСЕГО		42	Из них на практическую подготовку –21 час.		

**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.	28	13	-
	Раздел 3 Дифференциальная диагностика гипогликемий. Врожденный гиперинсулинизм.	20	11	-
	Раздел 4 Заболевания надпочечников у новорожденных. Врожденная гиперплазия коры надпочечников.	18	5	-
	Раздел 5. Диагностика гипопитуитаризма в неонатальном периоде.	11	5	-
ИТОГО		77	37	5

ТЗ – тестовые задания, КВ – контрольные вопросы, СЗ- ситуационные задачи, Д (доклады)

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.

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
ПК-4.1. Получает и интерпретирует информацию о состоянии здоровья ребенка путем сбора анамнеза, полученного от детей (их законных представителей), клинического осмотра, данных предыдущего обследования	КВ, СЗ, ТЗ
ПК-4.2. Направляет детей 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	КВ, СЗ, ТЗ
ПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	КВ, СЗ, ТЗ
ПК-5.1. Назначает дитотерапию, немедикаментозное и медикаментозное лечение, иммунопрофилактику детям 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 безопасность и оказывает паллиативную медицинскую помощь при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками	КВ, СЗ, ТЗ
ПК-5.2. Проводит мониторинг заболевания, корректирует план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания, 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	КВ, СЗ, ТЗ
ПК-5.3 Оказывает медицинскую помощь в неотложной форме детям в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.	КВ, ТЗ

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

5.3 Организация промежуточной аттестации

Форма промежуточной аттестации по дисциплине – зачет.

Этапы проведения промежуточных аттестаций:

Этапы	Вид задания	Оценочные материалы	Проверяемые компетенции и их индикаторы
1 этап	Тестовый контроль	ТЗ	ПК-4., ПК-5.
2 этап	собеседование	КВ	ПК-4., ПК-5.

Шкала и критерии оценивания результатов для промежуточной аттестации

Оценка	Вид задания	
	Выполнение тестовых заданий	Ситуационные задачи
Не зачтено	70% и менее	- ординатор затрудняется сформулировать ответы на вопросы к задаче, наводящие вопросы вызывают путаницу; ординатор не решил задачу.
Зачтено	Более 71%	ординатор предоставил развернутое обоснование ответов на вопросы и решил задачу правильно или при обосновании ответа допустил неточности и ошибки, которые исправил при помощи преподавателя.

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

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	ПК-5.3
КВ	Лечение ВГКН. Контроль эффективности и безопасности терапии.	ПК-5.1, ПК-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 результату 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.	ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-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.

5. ХАРАКТЕРИСТИКА ИНФОРМАЦИОННО-ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ СРЕДЫ

5.1. 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.multitran.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.mzsrrf.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. 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>
2. 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>
3. Неотложная неонатология: краткое руководство для врачей / В. М. Шайтор, Л. Д. Панова. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970455159.html>
4. Лабораторные исследования в неонатологии / А. А. Кишкун. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970471548.html>
5. Неотложные состояния у новорожденных детей: руководство для врачей / О. В. Ионов, Д. Н. Дегтярев, А. Р. Киртбая и др. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970454589.html>

Дополнительная литература:

1. 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>
2. Эндокринология / Древаль А. В. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970451106.html>
3. Неонатология. Клинические рекомендации / под ред. Н. Н. Володина, Д. Н. Дегтярева, Д. С. Крючко. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970462133.html>
4. Критическое состояние плода: диагностические критерии, акушерская тактика, перинатальные исходы / А. Н. Стрижаков [и др.]. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970445549.html>
5. Болезнь Гоше / Е. А. Лукина - Москва: Литтерра, 2014. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785423501167.html>
6. 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>

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.

7.2 Учебно-методические материалы для преподавателей:

- Методические материалы по дисциплине «Эндокринология периода новорожденности» для специальности 31.08.19 Педиатрия/ Санкт-Петербург, ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова», 2023.

8. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

Для осуществления образовательного процесса по дисциплине «Эндокринология периода новорожденности» программы подготовки высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.19 Педиатрия 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.

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 31.08.19 Педиатрия.

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:

- 1) для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья по зрению:
 - размещение в местах доступных для обучающихся, являющихся слепыми или слабовидящими, в адаптированной форме справочной информации о расписании учебных 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 воспроизведение 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 средств обучения коллективного и индивидуального пользования, а также услуги сурдопереводчиков и тифлосурдопереводчиков.

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

Специальность ординатуры	31.08.19 Педиатрия
Направленность	Педиатрия
Квалификация (степень) выпускника:	Врач-педиатр
Форма обучения:	очная
Срок освоения ОПОП:	2 года

Санкт-Петербург
2023

**ПАСПОРТ
ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ**
по дисциплине «ЭНДОКРИНОЛОГИЯ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ»

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

ПК-4.Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и установления диагноза

ПК-5.Назначение лечения и иммунопрофилактики, мониторинга заболевания детям, контроль его эффективности и безопасности

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

Профессиональные компетенции – ПК-4, ПК-5.

Индикаторы достижения общепрофессиональных компетенций	Показатель оценивания	Критерий оценивания	Оценочное средство
ПК-4.1. Получает и интерпретирует информацию о состоянии здоровья ребенка путем сбора анамнеза, полученного от детей (их законных представителей), клинического осмотра, данных предыдущего обследования	Знает: -порядки оказания медицинской помощи детям с эндокринными заболеваниями в неонатальном периоде; -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 эндокринных заболеваний в неонатальном периоде.	СЗ, КВ -Шкала оценивания 1, ТЗ -шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, СЗ, ТЗ Для промежуточной аттестации: 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.	СЗ, КВ -Шкала оценивания 1, ТЗ -шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
ПК-4.2. Направляет детей 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	Знает: -этиологию и патогенез эндокринных заболеваний неонатального периода; - алгоритмы клинко-лабораторной и функциональной диагностики моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	СЗ, КВ -Шкала оценивания 1, ТЗ -шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	Умеет: -обосновывать и планировать объем лабораторных и инструментальных исследований;	СЗ, КВ -Шкала оценивания 1, ТЗ -шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ

вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	-интерпретировать и анализировать результаты лабораторных и инструментальных исследований.		Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
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 эндокринных заболеваний; -клинические рекомендации и протоколы ведения детей с эндокринными заболеваниями.	СЗ, КВ -Шкала оценивания 1, ТЗ -шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	Умеет: трактовать результаты клиничко-лабораторной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач диагностики и дифференциального диагноза заболеваний эндокринной системы в периоде новорожденности, связанных с нарушением секреции инсулина; -установить диагноз в соответствии с международной классификацией болезней.	СЗ, КВ -Шкала оценивания 1, ТЗ -шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
ПК-5.1. Назначает диетотерапию, немедикаментозное и медикаментозное лечение, иммунопрофилактику детям 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 безопасность и оказывает паллиативную медицинскую помощь при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками	Знает: -клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с эндокринными заболеваниями; -механизмы действия лекарственных препаратов; -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
	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.	СЗ, КВ -Шкала оценивания 1, ТЗ -шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, СЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
ПК-5.2. Проводит мониторинг заболевания, корректирует план лечения в зависимости	Знает: -механизмы действия лекарственных препаратов;	КВ -Шкала оценивания 1, ТЗ -шкала	Для текущего контроля:

от особенностей течения заболевания, 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	-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.	оценивания 2	КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	Умеет: проводить мониторинг оценки эффективности используемой лекарственной терапии; при выявлении побочного эффекта; умеет провести коррекцию получаемой терапии.	КВ -Шкала оценивания 1, ТЗ -шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
ПК-5.3. Оказывает медицинскую помощь в неотложной форме детям 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	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 гипогликемическую и кетоацидотическую кому), 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 -Шкала оценивания 1, ТЗ -шкала оценивания 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ 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	Ситуационные задачи
Не зачтено	Фрагментарные знания.	-ординатор затрудняется сформулировать ответы

	при ответе на вопрос ординатор допускает множественные ошибки принципиального характера или не представляет ответ по базовым вопросам дисциплины.	на вопросы к задаче, наводящие вопросы вызывают путаницу; ординатор не решил задачу.
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.	ординатор предоставил развернутое обоснование ответов на вопросы и решил задачу правильно или при обосновании ответа допустил неточности и ошибки, которые исправил при помощи преподавателя.

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

Форма промежуточной аттестации по дисциплине: зачет.

Этапы проведения промежуточных аттестаций:

Этапы	Вид задания	Оценочные материалы	Проверяемые компетенции и их индикаторы
1 этап	Тестовый контроль	ТЗ	ПК-4., ПК-5.
2 этап	собеседование	КВ	ПК-4., ПК-5.

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. (ПК-4.2)
2. Методика обследования эндокринного статуса ребенка. (ПК-4.1, ПК-4.2)
3. Неонатальный скрининг эндокринной патологии: врожденный гипотиреоз, врожденная гиперплазия коры надпочечников. Интерпретация результатов, тактика врача-неонатолога. (ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3)

Ситуационные задачи

Задача №1

(ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1)

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?

Задача №2

(ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1)

Вы-у частиковый 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.

Задача №3

(ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1)

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 результату 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?

Задача №4

(ПК-4.1, ПК-4.3, ПК-5.1)

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?

Задача №5

(ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1)

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 результату 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?

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

Контрольные вопросы

1. Виды нарушений углеводного обмена. Критерии диагноза. ПК-4.2
2. Критерии постановки диагноза сахарный диабет. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3
3. Классификация сахарного диабета. ПК-4.3
4. Дифференциальный диагноз сахарного диабета. ПК-4.2, ПК-4.3
5. Неонатальный диабет: критерии постановки диагноза. ПК-4.2, ПК-4.3
6. Показание к генетическому обследованию при сахарном диабете. ПК-4.2
7. Понятие о моногенном диабете (МГСД), «Маски» МГСД. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3
8. Лечение сахарного диабета. ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3

Тестовые задания

1. Для какого типа MODY-диабета характерен сопутствующий поликистоз почек? ПК-4.2
 1. MODY1
 2. MODY2
 3. MODY3
 4. MODY5
2. Для больного сахарным диабетом не характерно: ПК-4.2
 1. жажда
 2. полиурия
 3. экзофтальм
 4. расчесы на коже
3. Диагностическим критерием сахарного диабета не является ПК-4.2
 1. уровень HbA1c ≥ 6.5 ммоль/л
 2. уровень гликемии натощак ≥ 7.0 ммоль/л
 3. уровень гликемии постпрандиально ≥ 11.1 ммоль/л
 4. уровень гликемии постпрандиально ≥ 7.0 ммоль/л
4. Диагностический критерий нарушения толерантности к углеводам ПК-4.2
 1. уровень HbA1c ≥ 6.5 ммоль/л
 2. уровень гликемии натощак ≥ 7.0 ммоль/л
 3. уровень гликемии постпрандиально ≥ 11.1 ммоль/л
 4. уровень гликемии через 2 часа после ОГТТ 7.8-11 ммоль/л

5. Для подтверждения диагноза сахарного диабета у ребенка важны все перечисленные данные, кроме ПК-4.2
1. гипербилирубинемии
 2. гипергликемии
 3. глюкозурии
 4. наличия ацетона в моче
6. Для диагноза сахарного диабета у ребенка важно наличие: ПК-4.2
1. увеличения СОЭ
 2. гиперкалиемии
 3. низкого удельного веса мочи
 4. гипергликемии
7. Какой из методов надежнее всего использовать для самоконтроля сахарного диабета? ПК-5.2
1. Определение кетонурии
 2. Определение уровня гликемии натощак и перед каждым введением инсулина
 3. Исследование уровня глюкозы в суточном количестве мочи
 4. Определение уровня гликозилированного гемоглобина в крови.
8. К препаратам инсулина ультракороткого действия не относится: ПК-5.1
1. лизпро
 2. аспарт
 3. глулизин
 4. детемир
9. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови натощак: ПК-4.2
1. 5,6 ммоль/л
 2. 7 ммоль/л
 3. 6,8 ммоль/л
 4. 6,5 ммоль/л
10. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови в любое время суток: ПК-4.2
1. 6,5 ммоль/л
 2. 11,1 ммоль/л
 3. 6,9 ммоль/л
 4. 5,6 ммоль/л
11. Диагноз сахарного диабета считается окончательно подтвержденным при: ПК-4.2
1. гликемии в плазме крови 11,1 ммоль/л и выше
 2. глюкозурии
 3. кетонурии
 4. полидипсии и полиурии
12. Для диагностики сахарного диабета показано определение: ПК-4.2
1. глюкозы в моче
 2. глюкозы в плазме венозной крови
 3. глюкозы в капиллярной крови
 4. глюкозы в интерстициальной жидкости

13. Инсулин у детей следует применять: ПК-5.1

1. интраназально
2. перорально
3. внутримышечно
4. 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. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3
2. Патогенез диабетического кетоацидоза. ПК-4.2
3. Стадии диабетического кетоацидоза. ПК-4.2, ПК-4.3
4. Принципы лечения диабетического кетоацидоза. ПК-5.3
5. Классификация синдромов тяжелой инсулинорезистентности. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1

Тестовые задания

1. Диагностическим критерием сахарного диабета не является ПК-4.2
 1. уровень $HbA_{1c} \geq 6.5$ ммоль/л
 2. уровень гликемии натощак ≥ 7.0 ммоль/л
 3. уровень гликемии постпрандиально ≥ 11.1 ммоль/л
 4. уровень гликемии постпрандиально ≥ 7.0 ммоль/л
2. Для подтверждения диагноза сахарного диабета у ребенка важны все перечисленные данные, кроме (ПК-4.2)
 1. гипербилирубинемии
 2. гипергликемии
 3. глюкозурии
 4. наличия ацетона в моче
3. К признакам, подтверждающим диагноз "диабетическая кетоацидотическая кома", относятся все перечисленные, кроме (ПК-4.2, ПК-4.1)
 1. бессознательного состояния
 2. шумного Куссмаулевского дыхания
 3. сухой кожи
 4. обилия хрипов в легких
4. Для диагноза сахарного диабета у ребенка важно наличие: ПК-4.2
 1. увеличения СОЭ
 2. гиперкалиемии
 3. низкого удельного веса мочи
 4. гипергликемии
5. При диабетической кетоацидотической коме обычно не наблюдаются: ПК-4.2
 1. боли в животе
 2. потеря сознания
 3. запах ацетона
 4. судороги
6. Больному с кетоацидотической прекомой сахарного диабета следует назначить: ПК-5.1

1. дообследование
 2. срочную госпитализацию в эндокринологическое отделение
 3. внутривенное введение 5% раствора глюкозы
 4. лечение на дому
7. Какой из методов надежнее всего использовать для самоконтроля сахарного диабета? ПК-5.2
1. Определение кетонурии
 2. Определение уровня гликемии натощак и перед каждым введением инсулина
 3. Исследование уровня глюкозы в суточном количестве мочи
 4. Определение уровня гликозилированного гемоглобина в крови.
8. К препаратам инсулина ультракороткого действия не относится: ПК-5.1
1. лизпро
 2. аспарт
 3. глулизин
 4. детемир
9. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови натощак: ПК-4.2
1. 5,6 ммоль/л
 2. 7 ммоль/л
 3. 6,8 ммоль/л
 4. 6,5 ммоль/л
10. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови в любое время суток: ПК-4.2
1. 6,5 ммоль/л
 2. 11,1 ммоль/л
 3. 6,9 ммоль/л
 4. 5,6 ммоль/л
11. Диагноз сахарного диабета считается окончательно подтвержденным при: ПК-4.2
1. гликемии в плазме крови 11,1 ммоль/л и выше
 2. глюкозурии
 3. кетонурии
 4. полидипсии и полиурии
12. Для диагностики сахарного диабета показано определение: ПК-4.2
1. глюкозы в моче
 2. глюкозы в плазме венозной крови
 3. глюкозы в капиллярной крови
 4. глюкозы в интерстициальной жидкости
13. Инсулин у детей следует применять: ПК-5.1
1. интраназально
 2. перорально
 3. внутримышечно
 4. подкожно
14. К основным принципам лечения диабетического кетоацидоза относится все кроме: ПК-3
1. регидратация

2. коррекция водно-электролитных нарушений
 3. заместительная инсулинотерапия
 4. противосудорожная терапия
15. Диабетический кетоацидоз средней степени тяжести можно установить при ОПК-4.3
1. $\text{pH} < 7,3$ или бикарбонат < 15 ммоль/л
 2. $\text{pH} < 7,2$ или бикарбонат < 10 ммоль/л
 3. $\text{pH} < 7,1$ или бикарбонат < 5 ммоль/л
 4. $\text{pH} < 7,1$ 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. ПК-4.2, ПК-4.3
2. Этиопатогенез врожденного гиперинсулинизма. ПК-4.2
3. Критерии диагноза врожденный гиперинсулинизм. ПК-4.2, ПК-4.3
4. Проведение пробы с голоданием, интерпретация результатов. ПК-4.2
5. Расчет глюкозы для проведения инфузионной терапии при гипогликемии. ПК-5.1
6. Оказание неотложной помощи при развитии тяжелой гипогликемии. ПК-5.3

Тестовые задания

1. Продолжительность голодного промежутка при проведении диагностической пробы на врожденный гиперинсулинизм у ребенка 1.5 месяцев: ПК-4.2
 1. 6 часов
 2. 10 – 12 часов
 3. 8 – 9 часов
 4. 15 – 18 часов
2. Дефекты в данных генах, приводят к развитию врожденного гиперинсулинизма, кроме: ПК-4.2
 1. KCNJ11
 2. ABCC8
 3. GLUD1
 4. PROP
3. Наиболее частой причиной неонатальной гипогликемии у недоношенных детей и детей с внутриутробной гипотрофией является: ПК-4.2
 1. Недостаточное внутриутробное накопление питательных веществ
 2. Незрелость надпочечников
 3. Незрелость гипофиза
 4. Избыток инсулина
4. Назовите диагностический уровень инсулина и с-пептида на фоне гипогликемии, характерный для врожденного гиперинсулинизма: ПК-4.2
 1. В пределах референсного диапазона
 2. Ниже нормы
 3. Выше нормы
 4. В пределах референсного диапазона; Ниже нормы
5. Тριάдой Уипла является ПК-4.2

1. Гликемия <2.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, возобновление -при гипогликемии
 2. Гликемия <3.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, возобновление -при гипогликемии
 3. Гликемия <3.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, сыпь
 4. Гликемия <3.0 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, сыпь
6. Для врожденного гиперинсулинизма характерно ПК-4.2
1. Наличие гипокетотических гипогликемий
 2. Наличие кетоацидоза
 3. Наличие гипергликемий
 4. Наличие лактатацидоза
7. Врожденный гиперинсулинизм характеризуется отсутствием ПК-4.2
1. Гиперсекрецией глюкагона на фоне гипогликемии
 2. Подавлением секреции соматостатина на фоне гипергликемии
 3. Гиперсекреции АКТГ на фоне гипогликемии
 4. подавления инсулина и с-пептида на фоне гипогликемии
8. Для врожденного гиперинсулинизма характерно ПК-4.2
1. Бессимптомное течение гипогликемического синдрома
 2. Наличие потребности в инфузионной терапии раствором глюкозы
 3. Наличие сопутствующих врожденных пороков развития сердца
 4. Наличие сопутствующих инфекционных заболеваний
9. Врожденный гиперинсулинизм характеризуется нарушенной регуляцией секреции ПК-4.2
1. АКТГ
 2. Кортизола
 3. Глюкагона
 4. Инсулина
10. К симптомам нейрогликопении относят ПК-4.1
1. Цианоз
 2. апноэ
 3. угнетение ЦНС, судороги
 4. цианоз; апноэ; угнетение ЦНС, судороги

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

Контрольные вопросы

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

Тестовые задания

1. К инсулиностатическим препаратам относят все кроме: ПК-5.1
 1. нифидипин
 2. октреотид
 3. диазоксид
 4. диазепам
2. К инсулиностатическим препаратам не относится: ПК-5.1
 1. нифидипин
 2. октреотид
 3. диазоксид
 4. диазолин
3. Первой линией терапии врожденного гиперинсулинизма является ПК-5.1
 1. Диазоксид
 2. Гидрокортизон
 3. Гидрохлортиазид
 4. Нифедипин
4. Для топической диагностики фокальной формы врожденного гиперинсулинизма рекомендовано проведение ПК-4.2
 1. ПЭТ / КТ с 18FДОФА
 2. МСКТ
 3. ПЭТ / КТ с 18ФДГ
 4. МРТ
5. Тактикой в отношении ребенка с фокальной формой гиперинсулинизма является: ПК-5.1
 1. назначение диазоксида
 2. назначение октреотида
 3. оперативное лечение
 4. титрация парентерально углеводной нагрузки
6. К побочным эффектам октреотида не относится: ПК-5.2
 1. цитолиз
 2. задержка роста
 3. лейкопения
 4. желчекаменная болезнь
7. К побочным эффектам диазоксида не относится: ПК-5.2
 1. гипертрихоз
 2. задержка роста
 3. лейкопения
 4. задержка жидкости
8. Для купирования гипогликемии с потерей сознания: ПК-5.3
 1. введение глюкагона п/к или в/м
 2. введение инсулина п/к
 3. введение 20% р-ра глюкозы через рот
 4. введение октреотида п/к
9. Для купирования гипогликемии без потери сознания: ПК-5.3

1. введение глюкагона п/к или в/м
2. введение инсулина п/к
3. введение 20% р-ра глюкозы через рот
4. введение октреотида п/к

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

1. >1.5
2. <1.3
3. <1.0
4. >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. ПК 4. 2, ПК 4. 1
2. Врожденная гиперплазия коры надпочечников: диагностика. ПК 4. 2, ПК 4. 3
3. Роль неонатального скрининга в диагностике ВГКН. ПК 4. 2, ПК 4. 3
4. Лечение ВГКН. Контроль эффективности и безопасности терапии. ПК 5. 1, ПК 5. 2
5. Сольтеряющий криз: диагностика, лечение. ПК 5. 3

Тестовые задания

1. Процедура неонатального скрининга на врожденную дисфункцию коры надпочечников (дефицит 21-гидроксилазы) включает забор крови у недоношенных новорожденных на ____ сутки жизни: ПК-4.2
 1. 12-14
 2. 1-3
 3. 7-10
 4. 4-5
2. Гипертоническая форма врожденной дисфункции коры надпочечников, обусловленная дефицитом 11 β -гидроксилазы, также характеризуется: ПК-4.2
 1. повышенной активностью ренина плазмы
 2. дефицитом надпочечниковых андрогенов
 3. избытком надпочечниковых андрогенов
 4. дефицитом минералокортикоидов
3. Клиническим проявлением дефицита альдостерона при врожденной дисфункции коры надпочечников является: ПК-4.2, ПК-4.1
 1. метеоризм
 2. неукротимая рвота
 3. запор
 4. нарушения глотания
4. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефицит 20,22 десмолазы), с кариотипом 46XX наружные гениталии имеют: ПК-4.2, ПК-4.1
 1. нормальное женское строение
 2. промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)

3. нормальное мужское строение
 4. промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
5. Врожденная дисфункция коры надпочечников наследует: ПК-4.2
1. аутосомно-доминантно
 2. доминантно-негативно
 3. Х-сцеплено
 4. аутосомно-рецессивно
6. Наиболее часто склонность к гипогликемии при декомпенсации врожденной дисфункции коры надпочечников отмечается В/ВО: ПК-4.2
1. взрослом возрасте
 2. подростковом возрасте
 3. грудном возрасте
 4. период детства
7. 3-БЕТАгидроксистероиддегидрогеназа участвует в превращении: ПК-4.2
1. 17-ОН-прогестерона в андростендион
 2. дегидроэпиандростерона в андростендион
 3. 17-ОН-прегненолона в прогестерон
 4. холестерина в прегненолон
8. При врожденной дисфункции коры надпочечников, дефиците 21-гидроксилазы, происходит преимущественное накопление: ПК-4.2
1. андростендиона
 2. дегидроэпиандростендиона
 3. тестостерона
 4. 17-гидроксипрогестерона
9. Одним из ключевых клинических показателей адекватности заместительной терапии врожденной дисфункции коры надпочечников в детском возрасте является: ПК-4.2, ПК-4.1
1. динамика размеров полового члена
 2. степень выраженности гирсутизма
 3. степень эмоциональной зрелости
 4. скорость роста
10. Причиной артериальной гипертензии при врожденной дисфункции коры надпочечников (дефицит 11-бета-гидроксилазы) является избыточное накопление: ПК-4.2
1. 17-ОН-прогестерона
 2. 11-дезокортизола
 3. андростендиона
 4. 11-дезокортикостерона
11. Врожденная дисфункция коры надпочечников (дефицит 20,22 десмолазы) по клинической картине сходна: ПК-4.2, ПК-4.1
1. дефицитом 11-бета-гидроксилазы
 2. дефицитом 3-бета-гидроксистероиддегидрогеназы
 3. дефицитом 21-гидроксилазы
 4. дефектом STAR-протеина
12. Дефицит кортизола при врожденной дисфункции коры надпочечников (дефицит 21-гидроксилазы) проявляется склонностью к: ПК-4.2

1. гипонатриемии
 2. гипогликемии
 3. гипокалиемии
 4. гипокальциемии
13. Гиперпигментация кожных покровов при врожденной дисфункции коры надпочечников является следствием избытка: ПК-4.2
1. 17-гидроксипрогестерона
 2. альдостерона
 3. АКТГ
 4. тестостерона
14. Врожденная гиперплазия коры надпочечников (дефект star-протеина) характеризуется _____ надпочечников: ПК-4.2
1. нормальными размерами
 2. увеличением размеров
 3. формированием вторичных аденом
 4. уменьшением размеров
15. Проявлением дефицита альдостерона у больного ВГКН является: ПК 4. 2
1. гипернатриемия
 2. гипонатриемия
 3. гипертриглицеридемия
 4. гипокалиемия
16. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефицит оксидоредуктазы), с кариотипом 46XX наружные гениталии имеют: ПК-4.2, ПК-4.1
1. промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
 2. нормальное мужское строение
 3. нормальное женское строение
 4. 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: ПК 4. 2, ПК 4. 1
1. промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
 2. промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
 3. нормальное женское строение
 4. нормальное мужское строение
18. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефект star-протеина), с кариотипом 46XX наружные гениталии имеют: ПК -4. 2, ПК-4.1
1. промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
 2. нормальное женское строение
 3. промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
 4. нормальное женское строение

Тема 5. 1 Клинические знаки и диагностика гипопитуитаризма в неонатальном периоде. Принципы лечения.

Контрольные вопросы

1. Физиология регуляции гипоталамо-гипофизарной оси в неонатальном периоде. ПК-4.1, ПК-4.2

2. Диагностика и лечение центрального гипокортицизма в неонатальном периоде. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3
3. Диагностика и лечение СТГ-дефицита в неонатальном периоде. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3
4. Диагностика и лечение несахарного диабета в неонатальном периоде. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3
5. Клинические знаки гипогонадотропного гипогонадизма в раннем неонатальном периоде. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3.

Тестовые задания

1. Снижение продукции АКТГ ведет: ПК-4.2
 1. к снижению секреции кортикостероидов;
 2. к повышению секреции кортикостероидов;
 3. к снижению секреции ИПФР1;
 4. к повышению секреции ИПФР1.
2. Основными симптомами гипокортицизма являются все, кроме: ПК-4.1
 1. Тяга к соленой пище
 2. Повышение АД
 3. Гиперпигментация
 4. Астения
3. Какие обследования необходимо провести ребенку при подозрении на надпочечниковую недостаточность? ПК-4.2
 1. Определение Cl, Na, K, кортизола и АКТГ
 2. Определение уровня кортизола и АКТГ
 3. Определение Na, K.
 4. Определение уровня кортизола и АКТГ, Na, K.
4. Явным симптомом СТГ-дефицита является ПК-4.1
 1. Гипотиреоз
 2. Диспропорциональное развитие костей черепа
 3. Прогрессирующее отставание в росте
 4. Рост ниже 1 стандартного отклонения.
5. В период минипубертата гипогонадотропный гипогонадизм можно заподозрить при: ПК-4.1
 1. Снижении ТТГ и Т4
 2. Высоких уровнях ЛГ, ФСГ, низких значениях половых гормонов
 3. Высоких значениях половых гормонов
 4. микрогениализме
6. Основными симптомами несахарного диабета являются? ПК-4.1
 1. Гипергликемия
 2. Полиурия, полидипсия
 3. Отеки
 4. Сонливость
7. Наиболее частой причиной развития несахарного диабета является? ПК-4.1, ПК-4.2
 1. Черепно-мозговая травма
 2. Психическое расстройство
 3. Надпочечниковая недостаточность

4. Опухоль головного мозга.
8. Препаратом выбора лечения несахарного диабета является? ПК-5.1
 1. Инсулин
 2. диувер
 3. Десмопрессин
 4. Клонидин
9. Наиболее угрожающим симптомом СТГ-дефицита у новорожденного является: ПК-4.1, ПК-4.2
 1. Отставание в росте
 2. Анемия
 3. Гипокалиемия
 4. Гипогликемия
10. Причиной приобретенного гипопитуитаризма является: ПК-4.1, ПК-4.2
 1. Дефицит ИПФР1
 2. Стеатоз печени
 3. Гипергликемия
 4. Опухоль головного мозга/ лучевая терапия
11. К врожденной форме гипогонадотропного гипогонадизма относят синдром: ПК-4.2
 1. Шерешевского-Тернера
 2. Клайнфельтера
 3. Кальмана
 4. Ларона

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ

Тестовые задания

1. Для какого типа MODY-диабета характерен сопутствующий поликистоз почек? ПК-4.2
 1. MODY1
 2. MODY2
 3. MODY3
 4. MODY5
2. Для больного сахарным диабетом не характерно: ПК-4.2
 1. жажда
 2. полиурия
 3. экзофтальм
 4. расчесы на коже
3. Диагностическим критерием сахарного диабета не является ПК-4.2
 1. уровень HbA1c ≥ 6.5 ммоль/л
 2. уровень гликемии натощак ≥ 7.0 ммоль/л
 3. уровень гликемии постпрандиально ≥ 11.1 ммоль/л
 4. уровень гликемии постпрандиально ≥ 7.0 ммоль/л
4. Диагностический критерий нарушения толерантности к углеводам ПК-4.2
 1. уровень HbA1c ≥ 6.5 ммоль/л

2. уровень гликемии натощак ≥ 7.0 ммоль/л
 3. уровень гликемии постпрандиально ≥ 11.1 ммоль/л
 4. уровень гликемии через 2 часа после ОГТТ 7.8-11 ммоль/л
5. Для подтверждения диагноза сахарного диабета у ребенка важны все перечисленные данные, кроме ПК-4.2
1. гипербилирубинемии
 2. гипергликемии
 3. глюкозурии
 4. наличия ацетона в моче
6. Для диагноза сахарного диабета у ребенка важно наличие: ПК-4.2
1. увеличения СОЭ
 2. гиперкалиемии
 3. низкого удельного веса мочи
 4. гипергликемии
7. Какой из методов надежнее всего использовать для самоконтроля сахарного диабета? ПК-5.2
1. Определение кетонурии
 2. Определение уровня гликемии натощак и перед каждым введением инсулина
 3. Исследование уровня глюкозы в суточном количестве мочи
 4. Определение уровня гликозилированного гемоглобина в крови.
8. К препаратам инсулина ультракороткого действия не относится: ПК-5.1
1. лизпро
 2. аспарт
 3. глулизин
 4. детемир
9. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови натощак: ПК-4.2
1. 5,6 ммоль/л
 2. 7 ммоль/л
 3. 6,8 ммоль/л
 4. 6,5 ммоль/л
10. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови в любое время суток: ПК-4.2
1. 6,5 ммоль/л
 2. 11,1 ммоль/л
 3. 6,9 ммоль/л
 4. 5,6 ммоль/л
11. Диагноз сахарного диабета считается окончательно подтвержденным при: ПК-4.2
1. гликемии в плазме крови 11,1 ммоль/л и выше
 2. глюкозурии
 3. кетонурии
 4. полидипсии и полиурии
12. Для диагностики сахарного диабета показано определение: ПК-4.2
1. глюкозы в моче
 2. глюкозы в плазме венозной крови

3. глюкозы в капиллярной крови
 4. глюкозы в интерстициальной жидкости
13. Инсулин у детей следует применять: ПК-5.1
1. интраназально
 2. перорально
 3. внутримышечно
 4. подкожно
14. Диагностическим критерием сахарного диабета не является ПК-4.2
1. уровень HbA1c ≥ 6.5 ммоль/л
 2. уровень гликемии натощак ≥ 7.0 ммоль/л
 3. уровень гликемии постпрандиально ≥ 11.1 ммоль/л
 4. уровень гликемии постпрандиально ≥ 7.0 ммоль/л
15. Для подтверждения диагноза сахарного диабета у ребенка важны все перечисленные данные, кроме (ПК-4.2)
1. гипербилирубинемии
 2. гипергликемии
 3. глюкозурии
 4. наличия ацетона в моче
16. К признакам, подтверждающим диагноз "диабетическая кетоацидотическая кома", относятся все перечисленные, кроме (ПК-4.2, ПК-4.1)
1. бессознательного состояния
 2. шумного Куссмаулевского дыхания
 3. сухой кожи
 4. обилия хрипов в легких
17. Для диагноза сахарного диабета у ребенка важно наличие: ПК-4.2
1. увеличения СОЭ
 2. гиперкалиемии
 3. низкого удельного веса мочи
 4. гипергликемии
18. При диабетической кетоацидотической коме обычно не наблюдаются: ПК-4.2
1. боли в животе
 2. потеря сознания
 3. запах ацетона
 4. судороги
19. Больному с кетоацидотической прекомой сахарного диабета следует назначить: ПК-5.1
1. дообследование
 2. срочную госпитализацию в эндокринологическое отделение
 3. внутривенное введение 5% раствора глюкозы
 4. лечение на дому
20. Какой из методов надежнее всего использовать для самоконтроля сахарного диабета? ПК-5.2
1. Определение кетонурии
 2. Определение уровня гликемии натощак и перед каждым введением инсулина
 3. Исследование уровня глюкозы в суточном количестве мочи

4. Определение уровня гликозилированного гемоглобина в крови.
21. К препаратам инсулина ультракороткого действия не относится: ПК-5.1
1. лизпро
 2. аспарт
 3. глулизин
 4. детемир
22. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови натощак: ПК-4.2
1. 5,6 ммоль/л
 2. 7 ммоль/л
 3. 6,8 ммоль/л
 4. 6,5 ммоль/л
23. Критерием диагноза сахарного диабета является уровень сахара плазмы крови в любое время суток: ПК-4.2
1. 6,5 ммоль/л
 2. 11,1 ммоль/л
 3. 6,9 ммоль/л
 4. 5,6 ммоль/л
24. Диагноз сахарного диабета считается окончательно подтвержденным при: ПК-4.2
1. гликемии в плазме крови 11,1 ммоль/л и выше
 2. глюкозурии
 3. кетонурии
 4. полидипсии и полиурии
25. Для диагностики сахарного диабета показано определение: ПК-4.2
1. глюкозы в моче
 2. глюкозы в плазме венозной крови
 3. глюкозы в капиллярной крови
 4. глюкозы в интерстициальной жидкости
26. Инсулин у детей следует применять: ПК-5.1
1. интраназально
 2. перорально
 3. внутримышечно
 4. подкожно
27. К основным принципам лечения диабетического кетоацидоза относится все кроме: ПК-4.3
1. регидратация
 2. коррекция водно-электролитных нарушений
 3. заместительная инсулинотерапия
 4. противосудорожная терапия
28. Диабетический кетоацидоз средней степени тяжести можно установить при ОПК-4.3
1. $pH < 7,3$ или бикарбонат < 15 ммоль/л
 2. $pH < 7,2$ или бикарбонат < 10 ммоль/л
 3. $pH < 7,1$ или бикарбонат < 5 ммоль/л
 4. $pH < 7,1$ и бикарбонат $< 2,5$ ммоль/л

29. Продолжительность голодного промежутка при проведении диагностической пробы на врождённый гиперинсулинизм у ребенка 1. 5 месяцев: ПК-4.2

1. 6 часов
2. 10 – 12 часов
3. 8 – 9 часов
4. 15 – 18 часов

30. Дефекты в данных генах, приводят к развитию врожденного гиперинсулинизма, кроме: ПК-4.2

1. KCNJ11
2. ABCC8
3. GLUD1
4. PROP

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

1. Недостаточное внутриутробное накопление питательных веществ
2. Незрелость надпочечников
3. Незрелость гипофиза
4. Избыток инсулина

32. Назовите диагностический уровень инсулина и с-пептида на фоне гипогликемии, характерный для врожденного гиперинсулинизма: ПК-4.2

1. В пределах референсного диапазона
2. Ниже нормы
3. Выше нормы
4. Вариант А и В

33. Тριάдой Уипла является ПК-4.2

1. Гликемия < 2.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, возобновление - при гипогликемии
2. Гликемия < 3.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, возобновление - при гипогликемии
3. Гликемия < 3.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, сыпь
4. Гликемия < 3.0 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, сыпь

34. Для врожденного гиперинсулинизма характерно ПК-4.2

1. Наличие гипокетотических гипогликемий
2. Наличие кетоацидоза
3. Наличие гипергликемий
4. Наличие лактатацидоза

35. Врожденный гиперинсулинизм характеризуется отсутствием ПК-4.2

1. Гиперсекрецией глюкагона на фоне гипогликемии
2. Подавлением секреции соматостатина на фоне гипергликемии
3. Гиперсекреции АКТГ на фоне гипогликемии
4. подавления инсулина и с-пептида на фоне гипогликемии

36. Для врожденного гиперинсулинизма характерно ПК-4.2

1. Бессимптомное течение гипогликемического синдрома
2. Наличие потребности в инфузионной терапии раствором глюкозы

3. Наличие сопутствующих врожденных пороков развития сердца
 4. Наличие сопутствующих инфекционных заболеваний
37. Врожденный гиперинсулинизм характеризуется нарушенной регуляцией секреции ПК-4.2
1. АКТГ
 2. Кортизола
 3. Глюкагона
 4. Инсулина
38. К симптомам нейрогликопении относят ПК-4.1
1. цианоз
 2. апноэ
 3. угнетение ЦНС, судороги
 4. цианоз; апноэ; угнетение ЦНС, судороги
39. К инсулиностатическим препаратам относят все кроме: ПК-5.1
1. нифидипин
 2. октреотид
 3. диазоксид
 4. диазепам
40. К инсулиностатическим препаратам не относится: ПК-5.1
1. нифидипин
 2. октреотид
 3. диазоксид
 4. диазолин
41. Первой линией терапии врожденного гиперинсулинизма является ПК-5.1
1. Диазоксид
 2. Гидрокортизон
 3. Гидрохлортиазид
 4. Нифедипин
42. Для топической диагностики фокальной формы врожденного гиперинсулинизма рекомендовано проведение ПК-4.2
1. ПЭТ / КТ с 18FДОФА
 2. МСКТ
 3. ПЭТ / КТ с 18ФДГ
 4. МРТ
43. Тактикой в отношении ребенка с фокальной формой гиперинсулинизма является: ПК-5.1
1. назначение диазоксида
 2. назначение октреотида
 3. оперативное лечение
 4. титрация парентерально углеводной нагрузки
44. К побочным эффектам октреотида не относится: ПК-5.2
1. цитолиз
 2. задержка роста
 3. лейкопения
 4. желчекаменная болезнь

45. К побочным эффектам диазоксида не относится: ПК-5.2
1. гипертрихоз
 2. задержка роста
 3. лейкопения
 4. задержка жидкости
46. Для купирования гипогликемии с потерей сознания: ПК-5.3
1. введение глюкагона п/к или в/м
 2. введение инсулина п/к
 3. введение 20% р-ра глюкозы через рот
 4. введение октреотида п/к
47. Для купирования гипогликемии без потери сознания: ПК-5.3
1. введение глюкагона п/к или в/м
 2. введение инсулина п/к
 3. введение 20% р-ра глюкозы через рот
 4. введение октреотида п/к
48. Для фокальной формы врожденного гиперинсулинизма характерен панкреатический индекс при ПЭТ / КТ с 18FДОФА: ПК-4.2
1. >1.5
 2. <1.3
 3. <1.0
 4. >2.0
49. Процедура неонатального скрининга на врожденную дисфункцию коры надпочечников (дефицит 21-гидроксилазы) включает забор крови у недоношенных новорожденных на ____ сутки жизни: ПК-4.2
1. 12-14
 2. 1-3
 3. 7-10
 4. 4-5
50. Гипертоническая форма врожденной дисфункции коры надпочечников, обусловленная дефицитом 11 β -гидроксилазы, также характеризуется: ПК-4.2
1. повышенной активностью ренина плазмы
 2. дефицитом надпочечниковых андрогенов
 3. избытком надпочечниковых андрогенов
 4. дефицитом минералокортикоидов
51. Клиническим проявлением дефицита альдостерона при врожденной дисфункции коры надпочечников является: ПК-4.2, ПК-4.1
1. метеоризм
 2. неукротимая рвота
 3. запор
 4. нарушения глотания
52. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефицит 20,22 десмолазы), с кариотипом 46xx наружные гениталии имеют: ПК-4.2, ПК-4.1
1. нормальное женское строение
 2. промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)

3. нормальное мужское строение
 4. промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
53. Врожденная дисфункция коры надпочечников наследуется: ПК-4.2
1. аутосомно-доминантно
 2. доминантно-негативно
 3. Х-сцеплено
 4. аутосомно-рецессивно
54. Наиболее часто склонность к гипогликемии при декомпенсации врожденной дисфункции коры надпочечников отмечается В/ВО: ПК-4.2
1. взрослом возрасте
 2. подростковом возрасте
 3. грудном возрасте
 4. период детства
55. 3-бета-гидроксистероиддегидрогеназа участвует в превращении: ПК-4.2
1. 17-ОН-прогестерона в андростендион
 2. дегидроэпиандростерона в андростендион
 3. 17-ОН-прегненолона в прогестерон
 4. холестерина в прегненолон
56. При врожденной дисфункции коры надпочечников, дефиците 21-гидроксилазы, происходит преимущественное накопление: ПК-4.2
1. андростендиона
 2. дегидроэпиандростендиона
 3. тестостерона
 4. 17-гидроксипрогестерона
57. Одним из ключевых клинических показателей адекватности заместительной терапии врожденной дисфункции коры надпочечников в детском возрасте является ПК-4.2, ПК-4.1
1. динамика размеров полового члена
 2. степень выраженности гирсутизма
 3. степень эмоциональной зрелости
 4. скорость роста
58. Причиной артериальной гипертензии при врожденной дисфункции коры надпочечников (дефицит 11-бета-гидроксилазы) является избыточное накопление: ПК-4.2
1. 17-ОН-прогестерона
 2. 11-дезокортизола
 3. андростендиона
 4. 11-дезокортикостерона
59. Врожденная дисфункция коры надпочечников (дефицит 20,22 десмолазы) по клинической картине сходна: ПК-4.2, ПК-4.1
1. дефицитом 11-бета-гидроксилазы
 2. дефицитом 3-бета-гидроксистероиддегидрогеназы
 3. дефицитом 21-гидроксилазы
 4. дефектом STAR-протеина
60. Дефицит кортизола при врожденной дисфункции коры надпочечников (дефицит 21-гидроксилазы) проявляется склонностью к: ПК-4.2

1. гипонатриемии
2. гипогликемии
3. гипокалиемии
4. гипокальциемии

61. Гиперпигментация кожных покровов при врожденной дисфункции коры надпочечников является следствием избытка: ПК-4.2

1. 17-гидроксипрогестерона
2. альдостерона
3. АКТГ
4. тестостерона

62. Врожденная гиперплазия коры надпочечников (дефект star-протеина) характеризуется _____ надпочечников: ПК-4.2

1. нормальными размерами
2. увеличением размеров
3. формированием вторичных аденом
4. уменьшением размеров

63. Проявлением дефицита альдостерона у больного ВГКН является: ПК-4.2

1. гипернатриемия
2. гипонатриемия
3. гипертриглицеридемия
4. гипокалиемия

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

1. промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
2. нормальное мужское строение
3. нормальное женское строение
4. промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)

65. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефицит 11-бета-гидроксилазы), с кариотипом 46ХУ наружные гениталии имеют ПК-4.-2, ПК- 4.1

1. промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
2. промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
3. нормальное женское строение
4. нормальное мужское строение

66. При рождении у пациента, страдающего врожденной дисфункцией коры надпочечников (дефект star-протеина), с кариотипом 46XX наружные гениталии имеют: ПК -4. 2, ПК-4.1

1. промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
2. нормальное женское строение
3. промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
4. нормальное женское строение

67. Снижение продукции АКТГ ведет: ПК-4.2

1. к снижению секреции кортикостероидов;
2. к повышению секреции кортикостероидов;

3. к снижению секреции ИПФР1;
 4. к повышению секреции ИПФР1.
68. Основными симптомами гипокортицизма являются все, кроме: ПК-4.1
1. Тяга к соленой пище
 2. Повышение АД
 3. Гиперпигментация
 4. Астения
69. Какие обследования необходимо провести ребенку при подозрении на надпочечниковую недостаточность? ПК-4.2
1. Определение Cl, Na, K, кортизола и АКТГ
 2. Определение уровня кортизола и АКТГ
 3. Определение Na, K.
 4. Определение уровня кортизола и АКТГ, Na, K.
70. Явным симптомом СТГ-дефицита является ПК-4.1
1. Гипотиреоз
 2. Диспропорциональное развитие костей черепа
 3. Прогрессирующее отставание в росте
 4. Рост ниже 1 стандартного отклонения.
70. В период минипубертата гипогонадотропный гипогонадизм можно заподозрить при: ПК-4.1
1. Снижении ТТГ и Т4
 2. Высоких уровнях ЛГ, ФСГ, низких значениях половых гормонов
 3. Высоких значениях половых гормонов
 4. микрогениализме
72. Основными симптомами несахарного диабета являются? ПК-4.1
1. Гипергликемия
 2. Полиурия, полидипсия
 3. Отеки
 4. Сонливость
73. Наиболее частой причиной развития несахарного диабета является? ПК-4.1, ПК-4.2
1. Черепно-мозговая травма
 2. Психическое расстройство
 3. Надпочечниковая недостаточность
 4. Опухоль головного мозга.
74. Препаратом выбора лечения несахарного диабета является? ПК-5.1
1. Инсулин
 2. диувер
 3. Десмопрессин
 4. Клонидин
75. Наиболее угрожающим симптомом СТГ-дефицита у новорожденного является: ПК-4.1, ПК-4.2
1. Отставание в росте
 2. Анемия
 3. Гипокалиемия

4. Гипогликемия

76. Причиной приобретенного гипопитуитаризма является: ПК-4.1, ПК-4.2

1. Дефицит ИПФР1
2. Стеатоз печени
3. Гипергликемия
4. Опухоль головного мозга/ лучевая терапия

Контрольные вопросы

1. Анатомо-физиологические особенности органов эндокринной системы. ПК-4.2
2. Методика обследования эндокринного статуса ребенка. ПК-4.1, ПК-4.2
3. Неонатальный скрининг эндокринной патологии: врожденный гипотиреоз, врожденная гиперплазия коры надпочечников. Интерпретация результатов, тактика врача-неонатолога. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3
4. Виды нарушений углеводного обмена. Критерии диагноза. ПК-4.2
5. Критерии постановки диагноза сахарный диабет. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3
6. Классификация сахарного диабета. ПК-4.3
7. Дифференциальный диагноз сахарного диабета. ПК-4.2, ПК-4.3
8. Неонатальный диабет: критерии постановки диагноза. ПК-4.2, ПК-4.3
9. Показание к генетическому обследованию при сахарном диабете. ПК-4.2
10. Понятие о моногенном диабете (МГСД), «Маски» МГСД. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3
11. Лечение сахарного диабета. ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3
12. Понятие о диабетическом кетоацидозе: диагностика, дифференциальный диагноз. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3
13. Патогенез диабетического кетоацидоза. ПК-4.2
14. Стадии диабетического кетоацидоза. ПК-4.2, ПК-4.3
15. Принципы лечения диабетического кетоацидоза. ПК-5.3
16. Классификация синдромов тяжелой инсулинорезистентности. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1
17. Дифференциальная диагностика гипогликемий. ПК-4.2, ПК-4.3
18. Этиопатогенез врожденного гиперинсулинизма. ПК-4.2
19. Критерии диагноза врожденный гиперинсулинизм. ПК-4.2, ПК-4.3
20. Проведение пробы с голоданием, интерпретация результатов. ПК-4.2
21. Расчет глюкозы для проведения инфузионной терапии при гипогликемии. ПК-5.1
22. Оказание неотложной помощи при развитии тяжелой гипогликемии. ПК-5.3
23. ПЭТ –КТ с 18F-ДОФА в диагностике ВГИ: принципы и основа анализа, определение показаний к проведению, подготовка к исследованию. ПК-4.2
24. Терпия врожденного гиперинсулинизма: фармакодинамика и фармакокинетика инсулиноостатических препаратов. ПК-5.1, ПК-5.2
25. Оценка безопасности и эффективности терапии инсулиноостатическими препаратами при врожденном гиперинсулинизме. ПК-5.2
26. Определение показаний к проведению оперативного лечения. Диспансерное наблюдение. ПК-5.1
27. Представление о генетической диагностике. Критерии отбора на генетическое обследование. Генетическое консультирование и прогноз. ПК-4.2
28. Стероидогенез. Физиология секреции гормонов коры надпочечников в неонатальном периоде. ПК-4.2, ПК-4.1
29. Врожденная гиперплазия коры надпочечников: диагностика. ПК-4.2, ПК-4.3
30. Роль неонатального скрининга в диагностике ВГКН. ПК-4.2, ПК-4.3
31. Лечение ВГКН. Контроль эффективности и безопасности терапии. ПК-5.1, ПК-5.2
32. Сольтеряющий криз: диагностика, лечение. ПК-5.3

33. Физиология регуляции гипоталамо-гипофизарной оси в неонатальном периоде. ПК-4.1, ПК-4.2
34. Диагностика и лечение центрального гипокортицизма в неонатальном периоде. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3
35. Диагностика и лечение СТГ-дефицита в неонатальном периоде. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3
36. Диагностика и лечение несахарного диабета в неонатальном периоде. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3
37. Клинические знаки гипогонадотропного гипогонадизма в раннем неонатальном периоде. ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-4.3.