

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ИМЕНИ В.А. АЛМАЗОВА»
ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

ОДОБРЕНО
Учебно-методическим советом
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России

« 22 » 03 2022 г.
Протокол № 3/2022

УТВЕРЖДАЮ
Генеральный директор
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России

Е.В. Шляхто
« 25 » 03 2022 г.

Заседание Ученого совета
« 25 » 03 2022 г.
Протокол № 3

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ

«Физиология и патология полового развития у детей и подростков»

Лечебный факультет
Кафедра детских болезней с клиникой

Трудоемкость 36 академических часов

Форма обучения очная

Санкт-Петербург
2022

Составители дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Физиология и патология полового развития у детей и подростков» (далее — Программа):

№ п/п	Фамилия, имя, отчество (полностью)	Ученая степень, ученое звание	Должность	Место работы
1	Никитина Ирина Леоровна	д.м.н., профессор	Заведующая кафедрой детских болезней с клиникой	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
2	Тодиева Анастасия Михайловна	к.м.н.	Ассистент кафедры детских болезней с клиникой	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
3	Саракаева Лейла Рамазановна	-	Младший научный сотрудник НИЛ детской эндокринологии	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
По методическим вопросам				
1	Овечкина Мария Андреевна	к.м.н.	Заведующий УМО ИМО	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
2	Карымова Светлана Маратовна	-	Специалист УМО ИМО	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Глоссарий

ДПО - дополнительное профессиональное образование;
ФГОС - Федеральный государственный образовательный стандарт
ПС - профессиональный стандарт
ОТФ - обобщенная трудовая функция
ТФ - трудовая функция
ЕКС – Единый квалификационный справочник
ПК - профессиональная компетенция
ЛЗ - лекционные занятия
С - семинарские занятия
ПЗ - практические занятия
КС — круглый стол
КЗ — клинические занятия
СР - самостоятельная работа
СО – симуляционное обучение
ДОТ - дистанционные образовательные технологии
ЭО - электронное обучение
ТК — текущий контроль
ПА - промежуточная аттестация
ИА - итоговая аттестация
УП - учебный план
ЭИОС — электронная информационно-образовательная среда

КОМПОНЕНТЫ ПРОГРАММЫ

1. Общая характеристика Программы

- 1.1. Нормативно-правовая основа разработки программы
- 1.2. Категории обучающихся
- 1.3. Цель реализации программы
- 1.4. Планируемые результаты обучения

2. Содержание Программы

- 2.1. Учебный план
- 2.2. Календарный учебный график
- 2.3. Рабочие программы модулей/ Рабочая программа

3. Организационно-педагогические условия реализации Программы

- 3.1. Учебно-методическое и информационное обеспечение
- 3.2. Материально-технические условия
- 3.3. Кадровое обеспечение
- 3.4. Организация образовательного процесса

4. Формы контроля и аттестации

5. Оценочные материалы

1.ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОГРАММЫ

1.1. Нормативно-правовая основа разработки Программы

- Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации», статья 76;
- Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»;
- Приказ Минобрнауки России от 1 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам»;
- Квалификационные требования к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки», утвержденные приказом Минздрава России от 08.10.2015 № 707н «Об утверждении квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки»;
- Профессиональный стандарт «Врач-детский эндокринолог» (зарегистрировано в Министерстве юстиции Российской Федерации 26 февраля 2019 года, регистрационный N 53895)

1.2 Категории обучающихся

В соответствии с Квалификационными требованиями к специалистам с высшим и послевузовским медицинским и фармацевтическим образованием в сфере здравоохранения, утвержденными приказом МЗиСР 7 июля 2009 г. № 415н с поправками, внесенными приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 26 декабря 2011 г. № 1644н по специальности «Детская эндокринология», а также с приказом Министерства здравоохранения РФ от 12 ноября 2012 г. № 908н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «детская эндокринология», слушатели должны иметь высшее профессиональное образование по специальности «Лечебное дело», «Педиатрия», послевузовское и (или) дополнительное профессиональное образование и сертификат специалиста по специальности «Детская эндокринология». В соответствии с Приказом Минздрава России от 08.10.2015 № 707н «Об утверждении квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки», перерыв рабочего стажа не должен превышать 5 лет (на основании копии трудовой книжки, заверенной руководителем отдела кадров организации). Оригинал сертификата (по специальности, которая подтверждается на данном цикле).

1.3 Цель реализации Программы

1. Совершенствование, качественное изменение имеющихся и приобретение новых профессиональных компетенций, повышение профессионального уровня.
2. Обновление и формирование системы теоретических знаний и практических умений в области в оказания медицинской помощи детям и подросткам с нарушением полового развития.
3. Планирование персонифицированной стратегии и тактики ведения пациентов с учетом этапности оказания медицинской помощи «амбулаторный-стационарный-реабилитационный» этапы.
4. Умение определять необходимый объем и быть готовым длительно осуществлять диспансерное сопровождение и реабилитацию детей и подростков с нарушением полового созревания.
5. Оказание лечебно-профилактической помощи детям разного возраста с нарушением полового развития.

6. Организация и осуществление мероприятий, направленных на своевременную диагностику нарушения полового созревания у детей и подростков.

1.4 Связь Программы с Профессиональным стандартом врача-детского эндокринолога

Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения»

Должность	Должностные обязанности
Врач-детский эндокринолог	Получает информацию о заболевании. Применяет объективные методы обследования больного. Выявляет общие и специфические признаки заболевания. Выполняет перечень работ и услуг для диагностики заболевания, оценки состояния больного и клинической ситуации в соответствии со стандартом медицинской помощи. Определяет показания для госпитализации и организует ее. Проводит дифференциальную диагностику. Обосновывает клинический диагноз, план и тактику ведения больного. Выполняет перечень работ и услуг для лечения заболевания, состояния, клинической ситуации в соответствии со стандартом медицинской помощи. Выявляет факторы риска развития хронических неинфекционных заболеваний.

1.5 Планируемые результаты обучения

ПК	В результате изучения программы обучающиеся должны:			Код ТФ профстандарта/ЕКС
	Знать (при необходимости)	Уметь	Владеть (при необходимости)	
ПК	<p>Вопросы организации санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий в целях предупреждения возникновения и распространения инфекционных заболеваний</p> <p>Порядок оказания медицинской помощи по профилю "детская эндокринология", клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции</p>	<p>Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы</p> <p>Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Оценивать анатомо-функциональное состояние органов эндокринной системы в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях</p> <p>Пользоваться методами осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с учетом возрастных анатомо-функциональных особенностей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи: -проведение антропометрии, включая расчет индекса массы тела и стандартных отклонений;</p>	<p>Сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Интерпретация информации, полученной от детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Осмотр детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Формулирование предварительного диагноза и составление плана лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Направление детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на инструментальное обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>Направление детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на лабораторное</p>	A/01.8

<p>функциональных систем организма человека при патологических процессах</p> <p>Методика сбора анамнеза жизни и заболевания, жалоб у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Методика осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Методы лабораторных исследований и инструментальных обследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению исследований, правила интерпретации их результатов у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Анатомо-функциональное состояние детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Этиология и патогенез, патоморфология, клиническая картина, дифференциальная диагностика, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний органов эндокринной системы</p> <p>Изменения органов эндокринной системы при заболеваниях органов сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыделительной систем, центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата, органов желудочно-кишечного тракта</p> <p>Современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы</p> <p>Заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие направления детей к врачам-специалистам</p> <p>Заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие оказания медицинской помощи в неотложной форме</p> <p>Заболевания и (или) состояния органов и систем организма человека, сопровождающиеся изменениями со стороны органов эндокринной системы</p> <p>МКБ</p> <p>Симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных</p>	<p>Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Интерпретировать и анализировать результаты кариотипирования и молекулярно-генетических методов диагностики заболеваний эндокринной системы</p> <p>Интерпретировать и анализировать результаты неонатального скрининга врожденного гипотиреоза и врожденной дисфункции коры надпочечников или адреногенитального синдрома</p> <p>Обосновывать и планировать объем инструментального обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>Обосновывать и планировать объем лабораторного исследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>Интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы</p> <p>Выявлять клинические симптомы и синдромы у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p>	<p>исследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>Направление детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>Интерпретация результатов осмотра, лабораторного исследования и инструментального обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Интерпретация результатов осмотра врачами-специалистами детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Определение медицинских показаний для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>Выявление симптомов и синдромов осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических вмешательств у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, требующими оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи вне медицинской организации</p> <p>Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)</p> <p>Проведение работы по обеспечению безопасности диагностических манипуляций</p>	
---	---	--	--

	реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы			
--	---	--	--	--

Компетенции	Формулировка компетенции
ПК-5	готовностью к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания
ПК-6	способность к определению - у пациентов основных патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем - 10 пересмотр.
ПК-8	способность к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами.
ПК-9	готовность к ведению и лечению пациентов с различными нозологическими формами в амбулаторных условиях и условиях дневного стационара.

2. СОДЕРЖАНИЕ ПРОГРАММЫ

2.1 Учебный план

№ п/п	Наименование модулей	Всего часов
1.	Физиология полового развития у детей и подростков	8
2.	Патология полового развития у мальчиков	8
3.	Патология полового развития у девочек	18
4.	Итоговая аттестация	2
ИТОГО:		36

2.2 Календарный учебный график

Вид учебной деятельности	Академических часов в день	Дней в неделю	Всего часов по разделам Программы
Лекции	2	6	12
Практические занятия (семинары)	4	4	8
Стажировка	3	4	12
Самостоятельная работа	2	1	2
Итоговая аттестация	2	1	2

2.3. Рабочая программа учебного модуля

Паспорт программы модуля.

Разделы и темы	Л	С	Всего
Темы	18	18	36
Физиология полового развития у детей и подростков	4	4	8
Физиология полового созревания у мальчиков	2		2
Физиология полового созревания у девочек	2	2	4
Современные представления регуляции старта полового созревания		2	2
Патология полового развития у мальчиков	4	8	12
Мужской гипогонадизм	2	4	6
Преждевременное половое созревания у мальчиков	2	4	6
Патология полового развития у девочек	10	4	14
Гипогонадизм у девочек	4	2	6
Преждевременное половое развитие девочек	4	2	6
Синдром гиперандрогении у девочек..	2		2
Экзамен		2	2

2. Содержание темы

Темы	Содержание темы (раздела)	
Физиология полового развития у детей и подростков		8
Физиология полового созревания у мальчиков	Физиология репродуктивной системы у мальчиков Мужская репродуктивная система. Методы обследования эндокринной функции гонад. Физиология полового развития мальчиков. Этапы полового развития мальчиков. Генитометрические показатели. Особенности гипоталамо-гипофизарно-гонадных взаимоотношений у новорожденных, в первый год жизни, в 2- 5 лет, в период адренархе, в препубертатном возрасте, в пубертатном возрасте. Пубертат, стадии, их диагностика. Работа с орхидометром.	2
Физиология полового созревания у девочек	Физиология репродуктивной системы у девочек Методы обследования эндокринной функции гипоталамо-гипофизарно-гонадной системы. Ультразвуковые генитометрические показатели в препубертатном и пубертатном возрасте. Особенности становления менструального цикла	4
Современные представления регуляции старта полового созревания	Гормональная регуляция полового созревания, роль генетических и эпигенетических факторов, эндокринные дизраптеры. Половая дифференцировка у детей. Современные тренды полового созревания.	2
Патология полового развития у мальчиков		12
Мужской гипогонадизм	Функциональная задержка пубертата. Гипогонадотропный гипогонадизм. Гипергонадотропный гипогонадизм. Методы обследования мальчиков с нарушением полового развития: антропометрия, генитометрия, генетическое исследование, гормональное исследование, функциональные пробы. Интерпретация результатов, оценка референсных значений. Принципы лечения. Заместительная гормональная терапия. Диспансерное наблюдение. Нарушение формирования пола	6
Преждевременное половое созревания у мальчиков	Преждевременное половое развитие. Классификация форм ППР. Методика обследования и диагностики преждевременного полового развития. Функциональные пробы. Дифференциальная диагностика вариантов ППР.	6

	Лечение. Контроль эффективности терапии диферелином при ППР. Диспансерное наблюдение.	
Патология полового развития у девочек		14
Гипогонадизм у девочек	Функциональная задержка пубертата. Гипогонадотропный гипогонадизм. Гипергонадотропный гипогонадизм. Методы обследования девочек с нарушением полового развития: антропометрия, УЗ исследование, генетическое исследование, гормональное исследование, функциональные пробы Интерпретация результатов, оценка референсных значений. Принципы лечения. Заместительная гормональная терапия. Диспансерное наблюдение. Нарушение формирования пола.	6
Преждевременное половое развитие девочек	Преждевременное половое развитие. Классификация форм ППР. Методика обследования и диагностики преждевременного полового развития. Функциональные пробы. Дифференциальная диагностика вариантов ППР. Лечение. Контроль эффективности терапии диферелином при ППР. Диспансерное наблюдение.	6
Синдром гиперандрогении у девочек..	Синдром гиперандрогении. СПКЯ. Гирсутизм Аменорея. Клинико-лабораторные алгоритмы дифференциальной диагностики. Тактика ведения, терапия. Диспансерное наблюдение.	2

3. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

3.1 Учебно-методическое и информационное обеспечение

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

Инструментом ЭИОС для организации электронного обучения в Центре Алмазова является образовательный портал на базе платформы Moodle.

Программное обеспечение, используемое при осуществлении образовательного процесса по Программе:

- *Операционная система семейства Windows*
- *Пакет OpenOffice*
- *Пакет Libre Office*
- *Microsoft Office Standard 2016*
- *NETOP Vision Classroom Management Software*
- *Образовательный портал ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России (система дистанционного обучения Moodle <http://moodle.almazovcentre.ru/>).*
- *САБ «Ирбис 64» - система автоматизации библиотек. Электронный каталог АРМ «Читатель» и Web-Ирбис*

Профессиональные базы данных, используемые при осуществлении образовательного процесса по Программе:

- *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>*

Ресурсы информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимые для освоения Программы:

- *Поисковые системы Google, Rambler, Yandex (<http://www.google.ru>; <http://www.rambler.ru>; <http://www.yandex.ru/>)*
- *Мультимедийный словарь перевода слов онлайн Мультитран (<http://www.multitrans.ru/>)*
- *Университетская информационная система РОССИЯ (<https://uisrussia.msu.ru/>)*
- *Публикации ВОЗ на русском языке (<http://www.who.int/publications/list/ru/>)*
- *Международные руководства по медицине (<https://www.guidelines.gov/>)*
- *Единое окно доступа к образовательным ресурсам (<http://window.edu.ru/>)*
- *Федеральная электронная медицинская библиотека (ФЭМБ) (<http://www.femb.ru/feml>)*
- *Здравоохранение в России (www.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)*

Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения Программы:

Список основной литературы:

Клинические рекомендации и пособия по изучению модуля (основная литература):

1. Детские болезни. Том 1 Никитина И.Л., СпецЛит Спб, 2021 г. - 791 с.
2. Детские болезни. Том 2 Никитина И.Л. СпецЛит Спб, 2021 г.
3. Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями/ Под ред. И.И.Дедова, В.А.Петерковой.- М., М.: Практика, 2014. — 442 с.
4. Руководство по детской эндокринологии /И.И.Дедов, В.А.Петеркова. – М.:Универсум Паблишинг, 2006. – 600с.
5. Справочник детского эндокринолога/И.И.Дедов, В.А.Петеркова . – М:Литтерра, 2020. – 496с.
6. Дедов И.И., Семичева Т.В., Петеркова В.А. Половое развитие детей: норма и патология. – М, 2002 – 232с.
7. Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков:Учебное пособие/В.Л.Лисс, И.И.Нагорная, Ю.Л.Скородок и др. Под ред. проф. Н.П.Шабалова. – 2-е изд., испр. и доп. – М.:МЕДпресс-информ, 2009. – 528 с.
8. Клинические рекомендации. Преждевременное половое развитие. 2021.

Список дополнительной литературы:

1. Благодосклонная Я.В., Бабенко А.Ю., Шляхто Е.В. – Эндокринология – учебник для медицинских ВУЗов. – СПб, Спецлит, 2011.
2. Вильям М. Кеттайл, Рональд А. Арки. Патофизиология эндокринной системы. - VINOM publishers, Москва, НЕВСКИЙ ДИА ЛЕКТ, С. Петербург, 2001.
3. Балаболкин М.И., Клебанова Е.М., Креминская В.М. Дифференциальная диагностика и лечение эндокринных заболеваний. М.,-Медицина, 2002.
4. Никитина И.Л. Детская эндокринология. – Ростов-на Дону:Феникс, 2006. – 224с.
5. Pediatric Neuroendocrinology. Endocrine Development. /Ed. P.-E.Mullis. - Vol.17. – Karger, 2010. – P.46-51.
6. Pediatric and Adolescent Gynecology/Ed. P.-E. Mullis. - Karger, 2012 – Vol.22. – 395p.
7. Diagnostics of Endocrine Function in Children and Adolescents/ Ed. M.B.Ranke, P.-E. Mullis. - Karger, 2011. – 533p.
8. Шабалов Н.П., ред. Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков. 2-е изд.- М.: МЕДпресс-информ.- 2009.
9. Puberty from Bench to Clinic. Endocrine Development. /Ed. P.-E.Mullis. - Vol.29. – Karger, 2016.

Интернет источники

- <http://www.medmir.com/> Обзоры мировых медицинских журналов на русском языке
- <http://www.scopus.com/home.url> / База данных рефератов и цитирования Scopus

- <http://www.ebm-guidelines.com> / Руководства по медицине
- <http://www.guidelines.gow> / Международные руководства по медицине
- <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez/> PubMed Всемирная база данных статей в медицинских журналах
- <http://www.iarc.fr> / Издательство Всемирной организации здравоохранения
- <http://www.who.int> / Всемирная организация здравоохранения
- <http://www.springer.com> / Издательство «Springer»

Приводятся сведения об условиях проведения лекций, лабораторных и практических занятий, а также об используемом оборудовании и информационных технологиях.

3.2 Материально-технические условия реализации программы

Наименование специализированных аудиторий, кабинетов, лабораторий	Вид занятий	Наименование оборудования, программного обеспечения
Лекционный зал ДЛРК (Коломяжский пр., д. 21, кор 2 10 этаж)	Для проведения лекций	<ul style="list-style-type: none"> - Моноблок с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду - Проектор - Плазменная панель - Ноутбук с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду - Проектор - Плазменная панель
Учебная аудитория № 1007 (Коломяжский пр., д. 21, кор 2 10 этаж)	Для проведения практических занятий	<ul style="list-style-type: none"> - Компьютер с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду - Проектор - Экран

		<ul style="list-style-type: none"> - Ноутбук с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду
Учебная аудитория № 1007 (Коломяжский пр., д. 21, кор 2 10 этаж)	Для проведения семинарских занятий, итоговой аттестации	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Моноблок с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду – 14 шт. ➤ Экран – 1 шт. ➤ Учебная специализированная мебель: доска, столы, стулья.
Учебная аудитория № 1-4 197341, г. Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д.2, лит. А, 6 этаж	для самостоятельной работы с обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду (http://moodle.almazovcentre.ru/)	Технические средства обучения, служащие для представления учебной информации большой аудитории (компьютеры с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду); учебная специализированная мебель (столы, стулья).
Детское отделение №2 (ДЛРК) (Коломяжский пр., д. 21, кор 2 4 этаж)	Для проведения стажировки	Технические средства обучения, служащие для представления учебной информации большой аудитории (компьютеры с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду); учебная специализированная мебель (столы, стулья).

3.3 Кадровое обеспечение

Реализация Программы осуществляется руководящими и научно-педагогическими работниками НМИЦ им. В.А. Алмазова, квалификация которых соответствует квалификационным характеристикам, установленным квалификационными требованиями к медицинским и фармацевтическим работникам, утвержденными Министерством здравоохранения Российской Федерации и квалификационным характеристикам, установленным в Едином квалификационном справочнике должностей руководителей, специалистов и

служащих, в разделе «Квалификационные характеристики должностей руководителей и специалистов высшего профессионального и дополнительного профессионального образования».

3.4 Организация образовательного процесса

1. Лекции проводятся:

1.1.С использованием мультимедийных устройств и специально оборудованных компьютерных классов с очным выступлением лектора.

1.2.В виде вебинаров и видеоконференций;

1.2.В виде изучения записи видеолекций и изучения записи аудиолекций и/или изучения записи видео и/или аудиоконференций.

2. Семинары проводятся:

2.1.В виде дискуссии, и чтения первоисточников с комментариями слушателей и пояснениями педагога, ситуационного анализа (разбора кейсов), ответов на вопросы с использованием мультимедийных устройств и специально оборудованных аудиторий, учебно-методической литературы.

2.2. В виде совместной работы в онлайн-чате, на виртуальной доске;

2.3. В виде работы с мультимедийным материалом, печатным материалом, работы с электронными учебными материалами в СДО).

3. Практические занятия проводятся:

3.1. В виде отработки навыков и умений в пользовании графиками, схемами, практической работы для отработки умений и навыков в выполнении определенных процедур, методик и т.п., и решения ситуационных задач для отработки умений и навыков, симуляционных занятий с использованием специализированных симуляторов/тренажеров для отработки умений и навыков, в виде проверки теоретических знаний.

4. ЭИОС

Обучающиеся в течение всего периода обучения обеспечиваются доступом к ЭИОС. В ЭИОС размещены контрольно-измерительные материалы: запись видеолекций, запись аудиолекций, учебно-методические и нормативные материалы.

После внесения данных обучающегося в систему дистанционного обучения слушатель получает идентификатор - логин и пароль, что позволяет ему входить в систему ДОТ и ЭО под собственными идентификационными данными.

ЭИОС обеспечивает:

- возможность входа обучающегося из любой точки, в которой имеется доступ к информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»;

- одновременный доступ обучающихся по Программе;
- доступ к учебному содержанию Программы и электронным образовательным ресурсам в соответствии с формой обучения;
- фиксацию хода образовательного процесса, результатов промежуточной (при наличии) и итоговой аттестаций.

4. ФОРМЫ КОНТРОЛЯ И АТТЕСТАЦИИ

4.1 Промежуточная аттестация проводится по учебному модулю Программы. Форма ПА - зачёт. Зачет проводится посредством тестового контроля ЭОИС (Moodle) или письменно, в виде собеседования, проверки практических умений, решения ситуационных задач по темам учебного модуля;

4.2 Итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения Программы проводится в форме зачета, который реализуется посредством тестового контроля в ЭОИС (Moodle) или письменно, решения одной ситуационной задачи (в ЭОИС (Moodle) или письменно), собеседования с обучающимся. Перечень разделов и вопросов, выносимых на итоговую аттестацию, приведен в Приложении.

4.3 Обучающиеся допускаются к итоговой аттестации после изучения Программы в полном объеме, предусмотренном учебным планом.

4.4 Документ, выдаваемый после завершения программы: удостоверение о повышении квалификации.

4.5 Порядок оценки степени освоения обучающимися учебного материала программы определяется локальным нормативным актом, регламентирующим организацию и проведение итоговой аттестации обучающихся (ПОЛОЖЕНИЕ о Порядке реализации дополнительных профессиональных программ в Институте медицинского образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, раздел 4 “Итоговая аттестация слушателей при реализации дополнительных профессиональных программ”).

5. ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ

Оценочные материалы представлены в виде тестов и ситуационных задач, являющихся неотъемлемой частью Программы.

Критерии оценивания заданий

<i>Вид задания</i>	<i>Не зачтено</i>	<i>Зачтено</i>
<i>Собеседование по контрольным вопросам</i>	<i>Отсутствие теоретических знаний в объеме изучаемой программы. Не может ответить на дополнительные вопросы.</i>	<i>Демонстрирует уверенные теоретические знания в объеме программы. Отвечает не на все дополнительные вопросы.</i>

<i>Выполнение тестовых заданий</i>	<i>Менее 70% эталона ответа</i>	<i>Более 70% эталона ответа</i>
<i>Демонстрация алгоритма умений/практических навыков</i>	<i>Грубое нарушение алгоритма или нарушение техники выполнения манипуляции.</i>	<i>Демонстрация способности выполнять манипуляцию в соответствии с алгоритмом.</i>
<i>Решение ситуационных задач</i>	<i>Отсутствие способности анализировать ситуацию, неумение найти правильное решение, из-за отсутствия знаний.</i>	<i>Демонстрация способности анализировать ситуацию, умение найти решение в любой нестандартной ситуации, используя полученные знания.</i>

1. Перечень вопросов для собеседования

1. Половое развитие девочек. Сроки старта пубертата, последовательность развития. Варианты патологии.
2. Половое развитие мальчиков. Сроки старта пубертата, последовательность развития. Варианты патологии.
3. Понятие о преждевременном половом развитии.
4. Задержка полового развития у девочек. Критерии диагноза.
5. Диспансерное наблюдение детей с задержкой полового развития.
6. Задержка полового развития у мальчиков. Критерии диагноза.
7. Физиология и регуляция репродуктивной системы у мальчиков.
8. Физиология и регуляция репродуктивной системы у девочек.
9. Диагностика и лечение крипторхизма у мальчиков.
10. Гипогонадизм у детей. Диагностика, принципы заместительной терапии.
11. Физиология формирования пола.
12. Диспансерное наблюдение детей с преждевременным половым развитием.

2. Тестовые задания

На каждый вопрос даны пять вариантов ответов. Подберите наиболее подходящий.

1. Для какого из перечисленных заболеваний не характерен гирсутизм:

- А. Врожденная гиперплазия коры надпочечников
- Б. Болезнь Иценко-Кушинга
- В. Андроген-продуцирующая опухоль надпочечников
- Г. Тестикулярная феминизация

Д. Введение экзогенных андрогенов

2. Какое из заболеваний не является причиной истинной аменореи:

- А. Гиперпролактинемия
- Б. Зарощенная девственная плева
- В. Гипогонадотропный гипогонадизм
- Г. Гипотиреоз
- Д. Гипертиреоз

3. Что является самой частой причиной истинного преждевременного полового созревания у девочек:

- А. Феминизирующая опухоль яичников
- Б. Гонадотропин-продуцирующая опухоль
- В. Органическое поражение ЦНС
- Г. Экзогенные эстрогены
- Д. Идиопатическое

4. Наиболее информативным диагностическим признаком синдрома Шерешевского-Тернера является:

- А. Низкорослость
- Б. Гипогонадизм
- В. Кариотип 45,Х
- Г. Широкая шейная складка
- Д. Лимфоидный отек кистей и стоп в раннем возрасте

5. Какой из перечисленных факторов не приводит к задержке полового развития у девочек:

- А. Дефицит веса
- Б. Тяжелые соматические заболевания
- В. Избыточная физическая нагрузка
- Г. Наследственная предрасположенность к позднему половому развитию
- Д. Ожирение

6. Какой из симптомов позволяет заподозрить гипогонадизм у мальчиков допубертатного возраста?

- А. Ожирение
- Б. Феминизация телосложения
- В. Малые размеры и неопущение яичек
- Г. Односторонний крипторхизм

Д. Уменьшение размеров полового члена

7. В каком возрасте возможна наиболее ранняя диагностика задержки полового развития у мальчиков?

- А. 0-3 лет
- Б. 4- 8 лет
- В. 9-12 лет
- Г. 13-15 лет
- Д. старше 18 лет

8. Какой из симптомов не характерен для синдрома врожденного анорхизма:

- А. Двусторонний брюшной крипторхизм
- Б. У части детей бывает микропенис
- В. Существенно повышены уровни ЛГ и ФСГ в крови
- Г. Проба с хорионическим гонадотропином положительная
- Д. Физическое развитие среднее

9. Мальчик 14 лет обратился с жалобами на избыточную массу тела, уменьшение размеров наружных гениталий. Рост выше среднего, избыток массы тела 20% , феминный тип отложения жира, евнухоидные пропорции, объем яичек 3 см³, размеры полового члена - 6,5x3,0 см, АП, РПШ по J.Tanner. Наиболее вероятный диагноз?

- А. Первичная гипоплазия яичек
- Б. Синдром Клайнфельтера
- В. Синдром Каллмен
- Г. Гипопитуитаризм
- Д. Задержка полового развития

10. Какой из методов исследования наиболее информативен в предыдущем случае

- А. Определение уровней гонадотропных гормонов в крови
- Б. Определение уровня тестостерона в крови
- В. Проба с хорионическим гонадотропином
- Г. Проба с гонадолиберином
- Д. Кариотипирование

11. Какое из заболеваний не является причиной гипопитуитаризма:

- А. Краниофарингеома
- Б. Ретикулогистиоцитоз

- В. Гормональноактивная опухоль гипофиза
- Г. Облучение черепа
- Д. Базальный менингит

12. Какой из нижеперечисленных препаратов Вы выберете для стартовой заместительной терапии при первичном гипогонадизме?

- А. Хорионический гонадотропин
- Б. Препараты менопаузного гонадотропина
- В. Комбинированные гонадотропины
- Г. Препараты тестостерона
- Д. Анаболические стероиды

13. Какой из методов не применяют для лечения двустороннего крипторхизма:

- А. Препараты хорионического гонадотропина
- Б. Оперативная орхидопексия
- В. Препараты тестостерона
- Г. Криптокур
- Д. Гонадотропины комбинированные

УКАЗАНИЕ: Каждая группа нижеперечисленных вопросов состоит из ведущих, обозначенных буквами, и следующих за ними наборов, обозначенных цифрами. Для каждого пронумерованного ответа найдите соответствующий ему буквенный. Каждый обозначенный буквой ведущий вопрос может быть использован одно- или многократно, или вообще не использоваться

Какие показатели гонадотропинов в крови и результаты пробы с 3-дневным введением хорионического гонадотропина характерны для нижеперечисленных форм гипогонадизма

- А. ЛГ и ФСГ снижены, ФПТ - положительная
 - Б. ЛГ и ФСГ значительно повышены, ФПТ - отрицательная
 - В. ЛГ нормальный, ФСГ повышен, ФПТ - положительная
 - Г. ЛГ нормальный, ФСГ снижен, ФПТ - положительная
 - Д. ЛГ нормальный, ФСГ нормальный, ФПТ положительная
14. Синдром первичной гипоплазии гонад
15. Синдром Клайнфельтера
16. Синдром Каллмен
17. Нормогонадотропный гипогонадизм
18. Синдром анорхизма

Начисляется 1 балл за каждое верно выполненное задание

Эталоны ответов на тестовые задания

№	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18
отв еты	г	б	д	в	д	в	в	г	б	д	в	г	в	б	в	а	д	б

- **Ситуационные задачи**

Задача 1. Девочка 11 лет 2 месяца. При клиническом осмотре: Соматический статус удовлетворительный. Отсутствуют стигмы развития. При оценке полового развития: увеличение грудных желез, адренархе, пубархе отсутствуют. При оценке динамики роста: +3 см за последние 6 месяцев.

- Оцените половое развитие по шкале Tanner.
- Соответствует ли половое развитие возрасту ребенка, поставьте диагноз при необходимости.
- Какая педиатрическая тактика необходима в данном случае?

Задача 2. Девочка 13 лет 6 месяцев. При клиническом осмотре: Соматический статус удовлетворительный. При оценке полового развития: увеличение грудных желез, адренархе, пубархе отсутствуют. При оценке динамики роста: +2 см за последние 6 месяцев.

2. Оцените половое развитие по шкале Tanner.
3. Соответствует ли половое развитие возрасту ребенка, поставьте диагноз при необходимости.
4. Какая педиатрическая тактика необходима в данном случае?

Задача 3. Девочка 7 лет 9 месяцев. При клиническом осмотре: Соматический статус удовлетворительный. При оценке полового развития: увеличение грудных желез, адренархе, пубархе отсутствуют. При оценке динамики роста: +3 см за последние 6 месяцев.

- Оцените половое развитие по шкале Tanner.
- Соответствует ли половое развитие возрасту ребенка, поставьте диагноз при необходимости.
- Какая педиатрическая тактика необходима в данном случае?

Задача 4. Девочка 7 лет 3 месяца. При клиническом осмотре: Соматический статус удовлетворительный. При оценке полового развития: увеличение грудных желез, определяемое визуально и пальпаторно, адренархе отсутствует, определяются стержневые волосы в области больших половых губ. При оценке динамики роста: +5 см за последние 6 месяцев.



Оцените половое развитие по шкале Tanner.



- Какие признаки полового развития в данном клиническом случае – эстрогензависимые или андрогензависимые?
- Соответствует ли половое развитие возрасту ребенка, поставьте диагноз при необходимости.
- Какая педиатрическая тактика необходима в данном случае?

Задача 5. Мальчик 14 лет, 2 месяца. При клиническом осмотре: Соматический статус удовлетворительный. При оценке полового развития: отсутствует аксилархе, пубархе, объем тестикул 3мл. При оценке динамики роста: +2 см за последние 6 месяцев.

- Оцените половое развитие по шкале Tanner.
- Соответствует ли половое развитие возрасту ребенка, поставьте диагноз при необходимости.
- Какая педиатрическая тактика необходима в данном случае?

Задача 7. Мальчик, 13 лет 3 месяца. При клиническом осмотре: Соматический статус удовлетворительный. При оценке полового развития: аксилархе, пубархе отсутствуют, объем яичек 3мл. При оценке динамики роста: +4 см за последние 6 месяцев.

- Оцените половое развитие по шкале Tanner.
- Соответствует ли половое развитие возрасту ребенка, поставьте диагноз при необходимости.
- Какая педиатрическая тактика необходима в данном случае?

Эталоны ответов:

Задача 1.

1. Половое развитие по Tanner I. – половое развитие допубертатное.
2. Половое развитие соответствует возрасту ребенка.
3. Динамическое наблюдение. Наблюдение эндокринолога в данном случае не требуется.

Задача 2.

1. Половое развитие по Tanner I. – половое развитие допубертатное.
2. Половое развитие не соответствует возрасту ребенка, задержка полового развития.
3. Консультация детского эндокринолога.

Задача 3.

1. Половое развитие по Tanner I. – половое развитие допубертатное.
2. Половое развитие соответствует возрасту ребенка.
3. Динамическое наблюдение. Наблюдение эндокринолога в данном случае не требуется.

Задача 4.

1. Половое развитие по Tanner II.
2. Эстрогензависимые признаки – телархе, андрогензависимые признаки – пубархе.
3. Половое развитие не соответствует возрасту ребенка, преждевременное половое развитие.
4. Консультация детского эндокринолога.

Задача 5.

1. Половое развитие по Tanner I. – половое развитие допубертатное.
2. Половое развитие соответствует возрасту ребенка.
3. Динамическое наблюдение.

Задача 6.

1. Половое развитие по Tanner III.
2. Половое развитие соответствует возрасту ребенка.
3. Динамическое наблюдение. Наблюдение эндокринолога в данном случае не требуется.

Задача 7.

1. Половое развитие по Tanner II.
2. Половое развитие не соответствует возрасту ребенка, преждевременное половое развитие.