



Рабочая программа дисциплины разработана в соответствии с:

- Приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации № 988 от 12.08.2020г. «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования – специалитет по специальности 31.05.01 Лечебное дело»;
- Приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации № 293н от 21.03.2017 «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-лечебник (врач-терапевт участковый)»;
- учебным планом по специальности 31.05.01 Лечебное дело;
- 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., проф.	заведующая кафедрой детских болезней с клиникой, профессор	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
2.	Плаксина Анна Олеговна	-	Ассистент кафедры детских болезней с клиникой,	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

### ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры детских болезней с клиникой «08» \_\_\_\_\_ апреля \_\_ 2024 г., протокол № 11.

Заведующий кафедрой

И.Л. Никитина

СОГЛАСОВАНО:

Заведующий учебно-методическим отделом      к.м.н.

М.А. Овечкина

Заведующий центром развития образовательной среды      д.м.н.

Н.Н. Петрова

Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании учебно-методического совета Института медицинского образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России «21» мая 2024 г., протокол № 05/2024

**Рецензент:** Леонова Ирина Александровна, к.м.н., доцент каф. детских болезней Института медицинского образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

## Пояснительная записка к рабочей программе дисциплины

Рабочая программа дисциплины «Моногенные нарушения секреции инсулина» разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.05.01 Лечебное дело, с целью достижения необходимого качества профессиональной подготовки с учетом требований профессионального стандарта «Врач-лечебник (врач-терапевт участковый)» (утвержден Приказом министра труда и социальной защиты РФ 21.03.2017 г. № 293н, зарегистрирован №46293 06.04.2017 г.).

### 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, приводящих к возникновению моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина, и на этой основе сформировать умения и навыки, позволяющие решать профессиональные задачи в объеме, необходимом врачу-лечебнику для оказания первичной медико-санитарной помощи населению в амбулаторных условиях.

#### Задачи изучения дисциплины:

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

*В результате изучения программы дисциплины у обучающегося формируются следующие общепрофессиональные компетенции (ОПК):*

Наименование категории (группы) общепрофессиональных компетенций	Код и наименование общепрофессиональных компетенций	Индикаторы достижения компетенции
Этиология и патогенез	ОПК-5. Способен оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач.	ОПК-5.2 Оценивает морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач.
		ОПК-5.3 Владеет алгоритмом и оценивает результаты клинико-лабораторной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач.

		ОПК-5.4 Оценивает результаты клинико-лабораторной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач.
--	--	--

*В результате изучения программы дисциплины у обучающегося формируются следующие профессиональные компетенции (ПК):*

Наименование категории (группы) общепрофессиональных компетенций	Код и наименование общепрофессиональных компетенций	Индикаторы достижения компетенции
Оказание первичной медико-санитарной помощи взрослому населению в амбулаторных условиях, не предусматривающих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения, в том числе на дому при вызове медицинского работника  (ПС ОТФ 3.1)	ПК-2. Готовность к проведению обследования пациента с целью установления диагноза  (ПС ТФ 3.1.2)	ПК-2.2 Формулирует предварительный диагноз и составляет план обследования пациента
		ПК-2.3 Проводит дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/патологическими состояниями, в том числе неотложными и устанавливает диагноз с учетом действующей международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ)
	ПК-3. Готовность к назначению лечения и контролю его эффективности и безопасности  (ПС ТФ 3.1.3)	ПК-3.1 Разрабатывает план лечения заболевания или состояния с учетом диагноза, возраста и клинической картины, в том числе при взаимодействии с врачами-специалистами в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом клинических рекомендаций, протоколов и стандартов медицинской помощи
		ПК-3.2 Назначает лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание с учетом диагноза, возраста и клинической картины и оценивает эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания и иных методов лечения в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи.

## **2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ**

Дисциплина «Моногенные нарушения секреции инсулина» относится к Блоку 1 Дисциплины (модули) учебного плана, части, формируемой участниками образовательных отношений.

Дисциплина изучается на основе ранее освоенных дисциплин учебного плана:

«Анатомия человека», «Нормальная физиология», «Гистология, цитология, эмбриология», «Патологическая физиология», «Патологическая анатомия», «Лабораторная медицина», «Лучевая диагностика и лучевая терапия», «Фармакология», «Пропедевтика внутренних болезней», «Педиатрия».

Дисциплина обеспечивает изучение последующих дисциплин учебного плана:

«Детская хирургия»; «Эндокринология».

### 3. ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

В результате освоения программы дисциплины у обучающегося формируются следующие компетенции, установленные программой специалитета:

Код и наименование общепрофессиональных компетенций	Индикаторы достижения общепрофессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения	
ОПК-5. Способен оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач	ОПК-5.2 Оценивает морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач	Знает: этиопатогенез моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина, показатели морфофункционального, физиологического состояния здорового ребенка	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ	
		Умеет: распознать патологический процесс в организме ребенка, применять показатели морфофункционального, физиологического состояния и патологического процесса для обследования организма ребенка	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ	
		ОПК-5.3 Владеет алгоритмом и оценивает результаты клинико-лабораторной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач	Знает: алгоритмы клинико-лабораторной и функциональной диагностики моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
			Умеет: оценивать результаты клинико-лабораторной и функциональной диагностики при обследовании с целью подтверждения моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина	Для текущего контроля: КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	ОПК-5.4 Оценивает	Знает: нормативы клинико-лабораторных и функциональных	Для текущего контроля: КВ, ТЗ	

результаты клинико-лабораторной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач	показателей у детей	Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	Умеет: трактовать результаты клинико-лабораторной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач диагностики моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина	Для текущего контроля: КВ, ТЗ
		Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
		Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ

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

Код и наименование профессиональной компетенции	Индикаторы достижения профессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения
ПК-2. Готовность к проведению обследования пациента с целью установления диагноза  (ПС ТФ 3.1.2)	ПК-2.2 Формулирует предварительный диагноз и составляет план обследования пациента	Знает: Основные патологические состояния, симптомы, синдромы у детей с моногенными заболеваниями, связанными с нарушением секреции инсулина в соответствии с МКБ с целью установления предварительного диагноза	Для текущего контроля: КВ, ТЗ
		Умеет: диагностировать основные патологические состояния, симптомы, синдромы моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина, у детей, нозологические формы в соответствии с МКБ с целью установления предварительного диагноза	Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	ПК-2.3 Проводит дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/патологическими	Знает: круг дифференциальной диагностики и особенности нозологических форм моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина	Для текущего контроля: КВ, ТЗ
			Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ

ПК-3. Готовность к назначению лечения и контроля его эффективности и безопасности (ПС ТФ 3.1.3)	состояниями, в том числе неотложными и устанавливает диагноз с учетом действующей международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ)	Умеет: Проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/патологическими состояниями, в том числе неотложными устанавливать диагноз с учетом действующей МКБ	Для текущего контроля: КВ, ТЗ
			Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
			Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	ПК-3.1 Разрабатывает план лечения заболевания или состояния с учетом диагноза, возраста и клинической картины, в том числе при взаимодействии с врачами-специалистами в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом клинических рекомендаций, протоколов и стандартов медицинской помощи	Знает: план лечения при моногенных заболеваниях, связанных с нарушением секреции инсулина	Для текущего контроля: КВ, ТЗ
			Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
		Умеет: составить план лечения при моногенных заболеваниях, связанных с нарушением секреции инсулина с учетом диагноза, возраста и клинической картины, в том числе при взаимодействии с врачами-специалистами в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями	Для текущего контроля: КВ, ТЗ
			Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
	ПК-3.2 Назначает лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание с учетом диагноза, возраста и клинической картины и оценивает эффективность и безопасность применения лекарственных	Знает: показания к назначению лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания при моногенных заболеваниях, связанных с нарушением секреции инсулина  - нежелательные эффекты при использовании лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания	Для текущего контроля: КВ, ТЗ
		Умеет: назначить необходимые лекарственные препараты,	Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
		Для текущего контроля: КВ, ТЗ	



	<p>препаратов, медицинских изделий, лечебного питания и иных методов лечения в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи.</p>	<p>медицинские изделия и лечебное питание с учетом диагноза, возраста и клинической картины</p> <p>- оценить эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания и иных методов лечения в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями</p>	Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
			Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ
			Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ

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

#### 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	Курс - 5
		Семестр - 10
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	-	зачет
Общая трудоемкость дисциплины	часы	72
	зач.ед.	2
Из них на практическую подготовку*	12	12

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

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

Наименование разделов дисциплины	Контактная работа, академ. ч		Самостоятельная внеаудиторная работа	Всего	Из них на практическую подготовку*
	Занятия лекционного типа	Занятия семинарского типа			
<b>Курс- 5 семестр - 10</b>					
Тема 1. Физиология секреции инсулина и его роль в регуляции углеводного обмена.	-	4	6	10	2
Тема 2. Моногенные формы сахарного диабета. Неонатальный диабет.	2	4	6	12	2
Тема 3. Классификация MODY диабета. Современные методы контроля диабета.	-	4	6	10	2
Тема 4. Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину.	-	4	6	10	2
Тема 5. Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) у детей: этиопатогенез, диагностика, дифференциальный бдиагноз, принципы лечения.	2	4	10	16	2
Тема 6. Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	2	4	8	14	2
<b>ИТОГО</b>	<b>6</b>	<b>24</b>	<b>42</b>	<b>72</b>	<b>12</b>

#### 4.3 Тематический план занятий лекционного типа

№ п/п	Наименование темы занятия	Часы, в том числе на ПП*	Краткое содержание занятия	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Демонстрационное оборудование и учебно-наглядные пособия**	Оценочные средства для текущего контроля***
<b>Курс- 5 семестр - 10</b>						
1	Моногенный сахарный диабет (МГСД). Неонатальный диабет.	2	Сахарный диабет: критерии постановки диагноза. Понятие о моногенном диабете (МГСД), клинические и молекулярно-генетические ассоциации, критерии направления на генетическое обследование. Лечение.	ОПК 5.2, 5.3, 5.4 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1, 3.2	мультимедийная аппаратура, презентации	КВ
2	Гипогликемии и диагностика врожденного гиперинсулинизма (ВГИ) у новорожденных.	2	Гипогликемии в неонатальном периоде. Дифференциальный диагноз и алгоритм обследования для подтверждения ВГИ. Понятие о генетике ВГИ. Протокол пробы с голоданием у детей. Интерпретация. Оказание неотложной помощи при гипогликемии у детей. Выбор тактики лечения при подтвержденном диагнозе ВГИ.	ОПК 5.2, 5.3, 5.4 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1, 3.2	мультимедийная аппаратура, презентации	КВ
3	Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину.	2	Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину. Классификация, диагностика, особенности курации пациентов с диабетом вследствие врожденной нечувствительности к инсулину.	ОПК 5.2, 5.3, 5.4 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1, 3.2	мультимедийная аппаратура, презентации	КВ
<b>Всего за семестр</b>		6				

\*\*\* *Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы*

#### 4.4 Тематический план занятий семинарского типа

№ темы	Форма проведения занятия семинарского типа*	Наименование темы занятия	Часы, в том числе на ПП**	Краткое содержание занятия	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Оценочные средства для текущего контроля***

Курс - 5 семестр - 10						
1	семинар-практикум	Физиология секреции инсулина и его роль в регуляции углеводного обмена.	4, из них 2 на ПП	<p>Эндокринный аппарат поджелудочной железы. Биологическое действие и физиологическая роль инсулина и других гормонов поджелудочной железы. Гены, участвующие в регуляции и секреции инсулина.</p> <p><b>Практическая подготовка*:</b> Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:</p> <p>-Анализ данных анамнеза пациента, применяемого лечения, интерпретация результатов обследования и проб.</p>	ОПК 5.2	КВ, ТЗ
2	семинар-практикум	Моногенные формы сахарного диабета. Неонатальный диабет.	4, из них 2 на ПП	<p>Сахарный диабет: критерии постановки диагноза, классификация, этиология. Понятие о моногенном диабете (МГСД), критерии направления на генетическое обследование. «Маски» МГСД. Неонатальный диабет. Лечение МГСД.</p> <p><b>Практическая подготовка*:</b> Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:</p> <p>-Сбор анамнеза -Изучение и анализ медицинской документации</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Определение тактики ведения, разработка плана диагностики</li> <li>- Определение лечения, выбор терапии, оценка эффективности лечения</li> </ul>	ОПК 5.2, 5.3, 5.4 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1, 3.2	КВ, ТЗ
3	семинар-практикум	Классификация MODY диабета. Современные методы контроля диабета.	4, из них 2 на ПП	<p>Характеристика пациентов с наиболее распространенными типами MODY диабета. Лечение МГСД.</p> <p>Современные методы контроля диабета. Понятие о непрерывном мониторинге гликемии, анализ данных.</p> <p><b>Практическая подготовка*:</b> Виды работ, связанных с будущей профессиональной</p>	ОПК 5.2, 5.3, 5.4 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1, 3.2	КВ, ТЗ

				<p>деятельностью:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Сбор анамнеза</li> <li>-Изучение и анализ медицинской документации <ul style="list-style-type: none"> <li>– Определение тактики ведения, разработка плана диагностики</li> <li>– Определение лечения, выбор терапии, оценка эффективности лечения</li> </ul> </li> </ul>		
4	семинар-практикум	Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину.	4, из них 2 на ПШ	<p>Классификация синдромов тяжелой инсулинорезистентности. Разбор клинических случаев: Синдром Рабсона-Менденхолла, синдром парциальной липодистрофии 4 типа. Путь к диагнозу. Дифференциальный диагноз.</p> <p><b>Практическая подготовка*:</b> Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Сбор анамнеза</li> <li>-Изучение и анализ медицинской документации <ul style="list-style-type: none"> <li>– Определение тактики ведения, разработка плана диагностики</li> <li>– Определение лечения, выбор терапии, оценка эффективности лечения</li> </ul> </li> </ul>	ОПК 5.2, 5.3 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1, 3.2	КВ, ТЗ
5	семинар-практикум	Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) у детей: этиопатогенез, диагностика, дифференциальный диагноз, принципы лечения.	4, из них 2 на ПШ	<p>Этиопатогенез врожденного гиперинсулинизма. Практические аспекты диагностики ВГИ. Дифференциальный диагноз гипогликемий. Основы проведения пробы с голоданием. Оценка лабораторных анализов, соотношения инсулин/глюкоза. Расчет глюкозы для проведения инфузионной терапии при гипогликемии. Оказание неотложной помощи при развитии тяжелой гипогликемии.</p> <p>План обследования ребенка с врожденным гиперинсулинизмом. ПЭТ –КТ с 18F-ДОФА в диагностике ВГИ: принципы и основа анализа, определение показаний к проведению, подготовка к</p>	ОПК 5.2, 5.3, 5.4 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1, 3.2	КВ, ТЗ

				<p>исследованию.</p> <p>Назначение и титрование дозы инсулиностатических препаратов (нифидипин, октреотид, диазоксид).          Определение показаний к проведению оперативного лечения. Диспансерное наблюдение.</p> <p><b>Практическая подготовка*:</b>          Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:</p> <p>-Сбор анамнеза          -Изучение и анализ медицинской документации</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Определение тактики ведения, разработка плана диагностики</li> <li>- Определение лечения, выбор терапии, оценка эффективности лечения</li> </ul>		
6	семинар-практикум	Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	4, из них 2 на ПП	<p>Инновационные методы диагностики моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина. ПЭТ –КТ с 18F-ДОФА в диагностике ВГИ: принципы и основа анализа, определение показаний к проведению, подготовка к исследованию. Представление о генетической диагностике. Критерии отбора на генетическое обследование. Генетическое консультирование и прогноз.</p> <p><b>Практическая подготовка*:</b>          Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:</p> <p>-Изучение и анализ медицинской документации</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Определение показаний для генетического обследования</li> <li>- Определение тактики ведения в отношении пациентов с целью подготовки к ПЭТ-КТ</li> </ul>	ОПК 5.3, 5.4 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1	КВ, ТЗ

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

#### 4.5 Содержание внеаудиторной самостоятельной работы

№ п/п	Темы дисциплины	Количество часов, в том числе на ПП*	Содержание самостоятельной работы	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Оценочные средства** для текущего контроля
1.	Физиология секреции инсулина и его роль в регуляции углеводного обмена.	6	Подготовка к занятиям Работа с тестами и вопросами для самопроверки Подбор и изучение литературных источников, интернет-ресурсов	ОПК 5.2	КВ, ТЗ
2.	Моногенные формы сахарного диабета. Неонатальный диабет.	6	Подготовка к занятиям Работа с тестами и вопросами для самопроверки  Подготовка рефератов, докладов, подбор и изучение литературных источников, интернет-ресурсов	ОПК 5.2, 5.3, 5.4 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1, 3.2	КВ, ТЗ
3.	Классификация MODY диабета. Современные методы контроля диабета.	6	Подготовка к занятиям Работа с тестами и вопросами для самопроверки  Подготовка рефератов, докладов, подбор и изучение литературных источников, интернет-ресурсов	ОПК 5.2, 5.3, 5.4 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1, 3.2	КВ, ТЗ
4.	Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину.	6	Подготовка к занятиям Работа с тестами и вопросами для самопроверки  Подготовка рефератов, докладов, подбор и изучение литературных источников, интернет-ресурсов	ОПК 5.2, 5.3 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1, 3.2	КВ, ТЗ
5.	Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) у детей: этиопатогенез, диагностика, дифференциальный диагноз, принципы	10	Подготовка к занятиям Работа с тестами и вопросами для самопроверки  Подготовка рефератов, докладов, подбор и	ОПК 5.2, 5.3, 5.4 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1, 3.2	КВ, ТЗ

	лечения.		изучение литературных источников, интернет-ресурсов		
6.	Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.	8	Подготовка к занятиям Работа с тестами и вопросами для самопроверки Подготовка рефератов, докладов, подбор и изучение литературных источников, интернет-ресурсов	ОПК 5.3, 5.4 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1	КВ, ТЗ
Всего:		42			

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

### **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.)
4. Технологии концентрированного обучения
5. Технологии активного обучения (инновационные)
6. Технологии группового обучения.

## **5. ОРГАНИЗАЦИЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ И ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ**

### **5.1 Оценка проверки формирования компетенций по дисциплине при текущем контроле, включая самостоятельную работу:**

Код и наименование компетенции	Индикатор достижения компетенции	Наименование оценочных средств * для проверки формирования индикатора достижения компетенции
ОПК-5. Способен оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач	ОПК-5.2 Оценивает морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач	КВ, ТЗ
	ОПК-5.3 Владеет алгоритмом и оценивает результаты клинико-лабораторной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач	
	ОПК-5.4 Оценивает результаты клинико-лабораторной и функциональной диагностики при	



	решении профессиональных задач	
ПК-2. Готовность к проведению обследования пациента с целью установления диагноза  (ПС ТФ 3.1.2)	ПК-2.2 Формулирует предварительный диагноз и составляет план обследования пациента	КВ, ТЗ
	ПК-2.3 Проводит дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/патологическими состояниями, в том числе неотложными и устанавливает диагноз с учетом действующей международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ)	
ПК-3. Готовность к назначению лечения и контролю его эффективности и безопасности  (ПС ТФ 3.1.3)	ПК-3.1 Разрабатывает план лечения заболевания или состояния с учетом диагноза, возраста и клинической картины, в том числе при взаимодействии с врачами-специалистами в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом клинических рекомендаций, протоколов и стандартов медицинской помощи	КВ, ТЗ
	ПК-3.2 Назначает лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание с учетом диагноза, возраста и клинической картины и оценивает эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания и иных методов лечения в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов	

	медицинской помощи.	
--	---------------------	--

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

## 5.2 Оценка проверки формирования компетенций по дисциплине при промежуточной аттестации:

Код и наименование компетенции	Индикатор достижения компетенции	Наименование оценочных средств * для проверки формирования индикатора достижения компетенции
ОПК-5. Способен оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач	ОПК-5.2 Оценивает морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач	КВ, ТЗ
	ОПК-5.3 Владеет алгоритмом и оценивает результаты клинико-лабораторной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач	
	ОПК-5.4 Оценивает результаты клинико-лабораторной и функциональной диагностики при решении профессиональных задач	
ПК-2. Готовность к проведению обследования пациента с целью установления диагноза (ПС ТФ 3.1.2)	ПК-2.2 Формулирует предварительный диагноз и составляет план обследования пациента	КВ, ТЗ
	ПК-2.3 Проводит дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/патологическими состояниями, в том числе неотложными и устанавливает диагноз с учетом действующей международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ)	
ПК-3. Готовность к назначению лечения и контролю его эффективности и безопасности (ПС ТФ 3.1.3)	ПК-3.1 Разрабатывает план лечения заболевания или состояния с учетом диагноза, возраста и клинической картины, в том числе при взаимодействии с врачами-специалистами в соответствии с действующими	КВ, ТЗ

	<p>порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом клинических рекомендаций, протоколов и стандартов медицинской помощи</p>
	<p>ПК-3.2 Назначает лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание с учетом диагноза, возраста и клинической картины и оценивает эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания и иных методов лечения в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи.</p>

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

**Форма промежуточной аттестации по дисциплине – зачет.**

**Этапы проведения промежуточной аттестации:** *Промежуточная аттестация проводится в форме тестирования.*

Этапы	Вид задания	Оценочные материалы	Проверяемые компетенции
1 этап	Тестовый контроль	ТЗ	ОПК 5.2, 5.3, 5.4 ПК 2.2, 2.3 ПК 3.1, 3.2

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

**Типовые оценочные средства для проверки формирования компетенций:**

Оценочное средство*	Типовое задание с эталоном ответа	Проверяемые компетенции и индикаторы достижения компетенции
КВ	Физиологические эффекты глюкагона, влияние на обмен веществ.	ОПК-5.2
ТЗ	Диагностическим критерием сахарного диабета не является	ПК-2.2

	<p>а) уровень HbA1c <math>\geq</math> 6.5 ммоль/л</p> <p>б) уровень гликемии натощак <math>\geq</math> 7.0 ммоль/л</p> <p>в) уровень гликемии постпрандиально <math>\geq</math> 11.1 ммоль/л</p> <p>г) уровень гликемии постпрандиально <math>\geq</math> 7.0 ммоль/л</p>	
ТЗ	<p>К инсулиностатическим препаратам относятся:</p> <p>а) нифидипин</p> <p>б) октреотид</p> <p>в) diaзоксид</p> <p>г) нифидипин, октреотид, diaзоксид</p>	ПК 3.1
ТЗ	<p>Побочными эффектами октреотида являются: (ПК-3.2).</p> <p>а) образование желчных камней, цитолиз, задержка роста</p> <p>б) гипертрихоз, задержка жидкости, нарушения со стороны ЖКТ</p> <p>в) снижение зрения</p> <p>г) анемия, тромбоцитопения</p>	ПК 3.2

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

**Оценочные средства по дисциплине** (приложение 1 к рабочей программе).

## **6. ХАРАКТЕРИСТИКА ИНФОРМАЦИОННО-ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ СРЕДЫ**

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

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

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

Операционная система семейства Windows

Пакет OpenOffice

Пакет LibreOffice

Microsoft Office Standard 2016

NETOP Vision Classroom Management Software

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

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

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

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

Электронная библиотечная система «Медицинская библиотека «MEDLIB.RU» ([www.medlib.ru](http://www.medlib.ru))

Электронная медицинская библиотека «Консультант врача» ([www.rosmedlib.ru](http://www.rosmedlib.ru))

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

ЭБС «Юрайт» (<https://urait.ru/>)

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

Всемирная база данных статей в медицинских журналах PubMed

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

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

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

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

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

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

Боль и ее лечение ([www.painstudy.ru](http://www.painstudy.ru))

US National Library of Medicine National Institutes of Health ([www.pubmed.com](http://www.pubmed.com))

Русский медицинский журнал ([www.rmj.ru](http://www.rmj.ru))

Министерство здравоохранения Российской Федерации ([www.rosminzdrav.ru/ministry/inter](http://www.rosminzdrav.ru/ministry/inter))

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

Российская государственная библиотека ([www.rsl.ru](http://www.rsl.ru))

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

### **Основная литература:**

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

### **Дополнительная литература:**

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

## **7. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ**

**7.1 Учебно-методические материалы\*** для обучающихся *на странице дисциплины* <https://moodle.almazovcentre.ru/course/view.php?id=557>.

**7.2 Учебно-методические материалы\*** для преподавателей на странице дисциплины <https://moodle.almazovcentre.ru/course/view.php?id=557>.

## **8. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ**

Для осуществления образовательного процесса по дисциплине «Моногенные нарушения секреции инсулина» программы высшего образования - специалитет по специальности 31.05.01 Лечебное дело 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 «Моногенные нарушения секреции инсулина» 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 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 для представления учебной информации.

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

## **9. КАДРОВОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ**

Состав научно-педагогических работников обеспечивающих осуществление образовательного процесса по дисциплине «Моногенные нарушения секреции инсулина» соответствует требованиям ФГОС ВО – специалитет по специальности 31.05.01 Лечебное дело.

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

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

В целях освоения рабочей программы дисциплины «Моногенные нарушения секреции инсулина» инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья кафедра обеспечивает:

- 1) для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья по зрению:
  - размещение в местах доступных для обучающихся, являющихся слепыми или слабовидящими, в 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.

<b>ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России</b>	
Сертификат	00FD35568D6E44A682C5AE0E82D9AC2C35
Владелец	Пармон Елена Валерьевна
Действителен	с 26.06.2024 по 19.09.2025