

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Новосибирский государственный медицинский университет Министерства
здравоохранения Российской Федерации» (ФГБОУ ВО НГМУ Минздрава)

«УТВЕРЖДАЮ»

Проректор по последипломному
образованию, профессор
Е.Г. Кондюрина

«20» апреля 2022 г.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ
ПРОГРАММА ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ**

«ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ»

Трудоемкость: 504 академических часа

Специальность: Детская эндокринология

Форма освоения: очная

Новосибирск, 2022

Дополнительная профессиональная программа профессиональной переподготовки по специальности «ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ» разработана сотрудниками кафедры неотложной терапии с эндокринологией и профпатологией ФПК и ППВ ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава России.

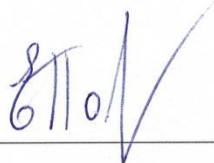
Рабочую программу подготовил(и):

ФИО	Должность	Ученая степень, ученое звание	Кафедра
Руюткина Л.А.	Профессор	Д.м.н., профессор	Неотложной терапии с эндокринологией и профпатологией ФПК и ППВ НГМУ
Коваренко М.А.	Доцент	К.м.н.	Неотложной терапии с эндокринологией и профпатологией ФПК и ППВ НГМУ

Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры неотложной терапии с эндокринологией и профпатологией ФПК и ППВ

Протокол заседания № 144 от «05» апреля 2022 года

Зав.кафедрой неотложной
терапии с эндокринологией и
профпатологией ФПК и ППВ,
д.м.н., профессор



Потеряева Е.Л.

Учебная программа послевузовской профессиональной переподготовки врачей по специальности «ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ» обсуждена и согласована.

Декан ФПК и ППВ,
Профессор, д.м.н.



Макаров К.Ю.

Учебная программа послевузовской профессиональной переподготовки врачей по специальности «ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ» заслушана, обсуждена и утверждена на заседании КМС ПДО. Протокол № 126 от «19» апреля 2022 г.

Секретарь КМС по ПДО,
д.м.н., профессор



Руюткина Л.А.

Используемые сокращения:

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
СЗ - семинарские занятия
ПЗ - практические занятия
ОСК – обучающий симуляционный курс
ДОТ - дистанционные образовательные технологии
ЭО - электронное обучение
УП - учебный план

Содержание

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. Учебно-тематический план

2.4. Рабочие программы учебных модулей

3. Формы аттестации и оценочные материалы.

4. Организационно-педагогические условия реализации ДПП

4.1. Общесистемные требования

4.2. Требования к кадровым условиям реализации ДПП

4.3. Требования к материально-техническому и учебно-методическому обеспечению ДПП

1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОГРАММЫ

Приобретение теоретических знаний в области детской эндокринологии, освоение лечебно-диагностических методик, приобретение и совершенствование профессиональных навыков в области детской эндокринологии, которые необходимы для выполнения конкретных профессионально-должностных обязанностей врача детского эндокринолога.

1.1. Нормативные документы, используемые для разработки ДПП

- Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации», статья 76;
- Приказ Минобрнауки России от 1 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам»;
- Профессиональный стандарт «Врач детский эндокринолог» (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 29.01.2019 20 г. N49н, регистрационный номер 1239);
- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 08.10.2015 № 707н «Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки» (зарегистрировано в Минюсте России 23.10.2015 № 39438).

1.2. Категории обучающихся: при наличии подготовки в интернатуре/ординатуре по одной из специальностей: "Педиатрия", "Эндокринология"

1.3. Цель реализации программы:

Формирование новых профессиональных компетенций, знаний, умений и практических навыков по специальности «Детская эндокринология», необходимых для осуществления эффективной профессиональной деятельности по профилактике, диагностике, лечению заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей, медицинская реабилитация детей.

Виды профессиональной деятельности: врачебная практика в области детской эндокринологии

Уровень квалификации: 8

Связь программы с профессиональным стандартом “Врач-детский эндокринолог”:

ОТФ	ТРУДОВЫЕ ФУНКЦИИ	
	код профстандарта	НАИМЕНОВАНИЕ ТФ
Оказание медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	A/01.8	Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза
	A/02.8	Назначение лечения детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности
	A/03.8	Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов
	A/04.8	Проведение медицинских экспертиз в отношении детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
	A/05.8	Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения
	A/06.8	Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала
	A/07.8	Оказание медицинской помощи в экстренной форме

1.4. Планируемые результаты обучения

В результате освоения программы обучающиеся получают новые профессиональные компетенции:

ПК	Описание компетенции	Код ТФ профстандарта
ПК -1	Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза	А/01.8
	<p>должен знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Вопросы организации санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий в целях предупреждения возникновения и распространения инфекционных заболеваний. - 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. - Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы. - Закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патологических процессах. - Методика сбора анамнеза жизни и заболевания, жалоб у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы. - Методика осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы. - 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. - Анатомо-функциональное состояние детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы. - Этиология и патогенез, патоморфология, клиническая картина, дифференциальная диагностика, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний органов эндокринной системы. - Изменения органов эндокринной системы при заболеваниях органов сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыделительной систем, центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата, органов желудочно-кишечного тракта. - Современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы. - Заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие направления детей к врачам-специалистам. - Заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие оказания медицинской помощи в неотложной форме. - Заболевания и (или) состояния органов и систем организма человека, сопровождающиеся изменениями со стороны органов эндокринной системы. 	

	<ul style="list-style-type: none"> - МКБ. - Симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы. 	
	<p>должен уметь:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы - Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - Оценивать анатомо-функциональное состояние органов эндокринной системы в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях - 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: <ul style="list-style-type: none"> - проведение антропометрии, включая расчет индекса массы тела (далее - ИМТ) и стандартных отклонений; - определение стигм дисэмбриогенеза; - осмотр кожи и слизистых оболочек; - исследование симптомов скрытой тетании; - исследование щитовидной железы методом пальпации; - определение стадии полового развития по шкале Таннера; - определение вирилизации наружных гениталий по шкале Прадера; - оценка степени гирсутизма по шкале Ферримана - Галвея; - определение характера распределения подкожно-жировой клетчатки; - определение состояния костно-мышечной системы; - проведение аускультации сердца с определением характера сердечного ритма; - проведение аускультации легких с определением характера легочного звука; - измерение пульса; - измерение артериального давления на периферических артериях; - оценка секреции соматотропного гормона роста (далее - СТГ) гипофизом с применением СТГ-стимуляционных проб; - оценка гипофизарной гонадотропной функции с использованием пробы с аналогом гипоталамического гонадотропин-рилизинг-гормона (далее - Гн-Рг); - оценка функциональной активности тестикулярной ткани гонад с применением стимуляционной пробы с хорионическим гонадотропином человека (далее - ХГЧ); - оценка нарушений углеводного обмена с применением орального глюкозотолерантного теста (далее - ОГТТ); - оценка нарушений углеводного обмена с применением пробы с голоданием; - оценка функциональной активности коры надпочечников с применением стимуляционного теста с аналогом адренокортикотропного 	

	<p>гормона (далее - АКТГ);</p> <ul style="list-style-type: none"> - оценка функциональной активности коры надпочечников с применением теста с дексаметазоном; - оценка состояния водно-электролитного обмена с применением пробы с депривацией жидкости и пробы с десмопрессином; - исследование биологического возраста с применением оценки костного возраста по специальным методикам. - Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы. - Интерпретировать и анализировать результаты карио типирования и молекулярно-генетических методов диагностики заболеваний эндокринной системы. - Интерпретировать и анализировать результаты неонатального скрининга врожденного гипотиреоза и врожденной дисфункции коры надпочечников или адреногенитального синдрома. - 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. - Интерпретировать и анализировать результаты инструментального обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, проведенного следующими методами: ультразвуковое исследование щитовидной железы; ультразвуковое исследование органов малого таза; ультразвуковое исследование органов мошонки; ультразвуковое исследование надпочечников; рентгенография (верхних и нижних конечностей); магнитно-резонансная томография; компьютерная томография; нагрузочно-разгрузочные пробы для исследования углеводного обмена; стимуляционные пробы на выброс СТГ; стимуляционной пробы с аналогом Гн-Рг; стимуляционной пробы с ХГЧ; нагрузочные пробы для исследования функциональной активности надпочечников; радиоизотопная скintiграфия щитовидной железы и шеи; суточное мониторирование гликемии. - Интерпретировать и анализировать результаты цитологического исследования препаратов, полученных при тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы. - Определять медицинские показания к проведению тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы. - 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. - Интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы. - 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, порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. - Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами- 	
--	--	--

	<p>специалистами детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Выявлять клинические симптомы и синдромы у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы. - Применять медицинские изделия в соответствии с действующими порядками оказания медицинской, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. - Определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы. - Выявлять симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы. 	
	<p>должен владеть навыками:</p> <ul style="list-style-type: none"> - сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы; - интерпретации и анализа информации, полученной от детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; - Осмотр детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; - Формулирование предварительного диагноза и составление плана лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; - 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; - Направление детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на лабораторное исследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи; - 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; - Интерпретация результатов осмотра, лабораторного исследования и инструментального обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; - Интерпретация результатов осмотра врачами-специалистами детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; - Определение медицинских показаний для оказания скорой, в том числе 	

	<p>скорой специализированной, медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы;</p> <ul style="list-style-type: none"> - 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; - Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ); - Проведение работы по обеспечению безопасности диагностических манипуляций. 	
ПК -2	<p>готовность к назначению лечения детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности</p> <p>должен знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Порядок оказания медицинской помощи детям по профилю "детская эндокринология" - Стандарты первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы -Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы -Современные методы лечения 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 - Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в эндокринологии; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные -Принципы и методы установки системы помповой инсулинотерапии -Методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные -Принципы и методы хирургических и диагностических вмешательств при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные Манипуляции при заболеваниях (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные 	A/02.8

	<p>-Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших при обследовании или лечении детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>-Предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>- Требования асептики и антисептики</p> <p>- Медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания паллиативной медицинской помощи</p> <p>- Принципы и методы оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в неотложной форме в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p>	
	<p>должен уметь:</p> <p>- Разрабатывать план лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>- Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи;</p> <p>- Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы;</p> <p>- Устанавливать систему помповой инсулинотерапии;</p> <p>- Назначать немедикаментозное лечение детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи;</p> <p>- Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы;</p> <p>- Определять медицинские показания и медицинские противопоказания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для направления к врачам-специалистам с целью хирургических и диагностических вмешательств;</p> <p>- Предотвращать или устранять 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;</p>	

	<ul style="list-style-type: none"> - Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы; - Определять медицинские показания направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара; - Оказывать медицинскую помощь в неотложной форме детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; 	
	<p>должен владеть навыками:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Разработки плана лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи; - Назначения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи; - Оценки эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; - Определения медицинских показаний и медицинских противопоказаний к проведению хирургических вмешательств детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи; - Назначения немедикаментозного лечения детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи; - Оценки эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; - Профилактики или лечения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических вмешательств, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения и хирургических вмешательств; - Оказания паллиативной медицинской помощи при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками; - Определения медицинских показаний для оказания паллиативной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы и при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками; - Направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или 	

	<p>дневного стационара при наличии медицинских показаний;</p> <ul style="list-style-type: none"> - Оказания медицинской помощи в неотложной форме детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. 	
ПК-3	<p>Готовность к проведению и контролю эффективности медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов</p> <p>Должен знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Порядок оказания медицинской помощи по профилю "детская эндокринология", порядок организации медицинской реабилитации; - Стандарты первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; - Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям при заболеваниях эндокринной системы; - Основы медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; - Медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению мероприятий медицинской реабилитации у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов; - Механизм воздействия реабилитационных мероприятий на организм детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; - Медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов; - Медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения и проведения санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов; - Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; - Принципы и методы ведения школ для детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы (их законных представителей), в том числе школы самоконтроля по сахарному диабету и школы правильного питания при ожирении. 	А/03.8

	<p>Должен уметь:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Определять медицинские показания для проведения мероприятий медицинской реабилитации детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации; - Разрабатывать план реабилитационных мероприятий детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации; - Проводить мероприятия медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации; - Проводить школы для детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы (их законных представителей), в том числе школы самоконтроля по сахарному диабету и школы правильного питания при ожирении; - Определять медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации; - Оценивать эффективность и безопасность мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов; - Определять медицинские показания для направления детей, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, последствиями травм или дефектами для прохождения медико-социальной экспертизы. 	
	<p>Должен владеть навыками:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Составления плана мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации; - Проведения мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации; - Направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации; - Оценки эффективности и безопасности мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной 	

	<p>системы в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации;</p> <p>- Ведения школ для детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы (их законных представителей), в том числе школы самоконтроля по сахарному диабету и школы правильного питания при ожирении.</p>	
ПК-4	<p>Готовность к проведению медицинских экспертиз в отношении детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p>	A/04.8
	<p>Должен знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз, выдачи листков временной нетрудоспособности, в том числе в форме электронного документа, правила признания лица инвалидом; - Медицинские показания для направления детей, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, последствиями травм или дефектами, на медико-социальную экспертизу, требования к оформлению медицинской документации. 	
	<p>Должен уметь:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Формулировать медицинские заключения по результатам медицинских экспертиз, в части наличия и (или) отсутствия заболеваний и (или) состояний эндокринной системы; - Оформлять листок нетрудоспособности по уходу за больным членом семьи; - Подготавливать необходимую медицинскую документацию детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для осуществления медико-социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы; - Направлять детей, с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на медико-социальную экспертизу. 	
	<p>Должен владеть навыками:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Определения необходимости ухода за ребенком с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы и выдачи листка временной нетрудоспособности по уходу за больным членом семьи одному из членов семьи (опекуну, попечителю, иному родственнику), фактически осуществляющему уход; - Подготовки необходимой медицинской документации для детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для осуществления медико-социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы; - Направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на медико-социальную экспертизу. 	
ПК-5	<p>Готовность к проведению и контролю эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового</p>	A/05.8

	<div data-bbox="295 107 1351 201" data-label="Text"> <p>образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения</p> </div> <div data-bbox="295 224 1351 1411" data-label="List-Group"> <p>Должен знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения профилактических медицинских осмотров и диспансерного наблюдения за детьми при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы; - Порядок диспансеризации детей-сирот и детей, оставшихся без попечения родителей, в том числе усыновленных (удочеренных), принятых под опеку (попечительство), в приемную или патронатную семью, и диспансеризации пребывающих в стационарных учреждениях детей-сирот и детей, находящихся в трудной жизненной ситуации; - Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении профилактических медицинских осмотров детей при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы; - Формы и методы санитарно-просветительной работы по формированию элементов здорового образа жизни, в том числе программ снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств и психотропных веществ; - Основы здорового образа жизни, методы его формирования; - Формы и методы санитарно-просветительной работы среди детей (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики заболеваний и (или) состояний эндокринной системы; - Принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей; - Медицинские показания и медицинские противопоказания к применению методов профилактики заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи; - Принципы и особенности оздоровительных мероприятий среди детей с хроническими заболеваниями эндокринной системы. </div> <div data-bbox="295 1422 1351 2024" data-label="List-Group"> <p>Должен уметь:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Проводить профилактический медицинский осмотр с учетом возраста, состояния здоровья в соответствии с действующим порядком проведения профилактических осмотров несовершеннолетних; - Проводить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний и (или) состояний эндокринной системы; - Проводить диспансерное наблюдение детей с выявленными хроническими заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы; - Проводить работу по диспансеризации детей-сирот и детей, оставшихся без попечения родителей, в том числе усыновленных (удочеренных), принятых под опеку (попечительство), в приемную или патронатную семью, и по диспансеризации пребывающих в стационарных учреждениях детей-сирот и детей, находящихся в трудной жизненной ситуации; - Определять медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина) и медицинские показания для направления к </div>
--	--

	<p>врачу-специалисту в случае инфекционного, паразитарного, профессионального и другого заболевания;</p> <ul style="list-style-type: none"> - Разрабатывать и реализовывать программы формирования здорового образа жизни, в том числе программы снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств, и психотропных веществ. 	
	<p>Должен владеть навыками:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Проведения профилактических медицинских осмотров, диспансерного наблюдения за детьми с хроническими заболеваниями и (или) состояниями органов эндокринной системы; - Проведения работы по диспансеризации детей-сирот и детей, оставшихся без попечения родителей, в том числе усыновленных (удочеренных), принятых под опеку (попечительство), в приемную или патронатную семью, и по диспансеризации пребывающих в стационарных учреждениях детей-сирот и детей, находящихся в трудной жизненной ситуации; - Назначения профилактических мероприятий детям с учетом факторов риска, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартом медицинской помощи; - Определения медицинских показаний к введению ограничительных мероприятий (карантина) и показаний для направления к врачу-специалисту при возникновении инфекционных (паразитарных) болезней; - Заполнения и направления экстренного извещения о случае инфекционного, паразитарного, профессионального и другого заболевания, носительства возбудителей инфекционных болезней, отравления, неблагоприятной реакции, связанной с иммунизацией, укуса, ослюнения, оцарапывания животными в территориальные органы, осуществляющие федеральный государственный санитарно-эпидемиологический надзор; - Проведения санитарно-противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции, в том числе карантинных мероприятий при выявлении особо опасных (карантинных) инфекционных заболеваний; - Формирования программ здорового образа жизни, включая программы снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств и психотропных веществ; - Оценки эффективности профилактической работы с детьми (их законными представителями). 	
ПК-6	<p>Готовность к проведению анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала</p>	A/06.8
	<p>Должен знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Правила оформления медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю "детская эндокринология"; - Правила работы в информационно-аналитических системах и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"; - Требования охраны труда, основы личной безопасности и 	

	конфликтологии.	
	<p>Должен уметь:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Составлять план работы и отчет о своей работе; - Заполнять медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа, и контролировать качество ее ведения; - Проводить анализ медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья детского населения; - Осуществлять контроль выполнения должностных обязанностей находящихся в распоряжении медицинским персоналом; - Использовать в своей работе информационно-аналитические системы и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"; - Использовать в своей работе персональные данные и сведения, составляющие врачебную тайну. 	
	<p>Должен владеть навыками:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Составление плана работы и отчета о своей работе; - Ведение медицинской документации, в том числе в форме электронного документа; - Контроль выполнения должностных обязанностей находящихся в распоряжении медицинскими работниками; - Обеспечение внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности. 	
ПК-7	Оказание медицинской помощи в экстренной форме	A/07.8
	<p>Должен знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Методика сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их законных представителей); - Клинические признаки состояний, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующих оказания медицинской помощи в экстренной форме; - Методика физикального исследования детей (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация); - Правила проведения базовой сердечно-легочной реанимации. 	
	<p>Должен уметь:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Распознавать состояния, представляющие угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме; - Оказывать медицинскую помощь в экстренной форме при состояниях, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания); - Применять лекарственные препараты и медицинских изделий при оказании медицинской помощи в экстренной форме; - Выполнять мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации. 	
	<p>Должен владеть навыками:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Оценка состояния, требующего оказания медицинской помощи в 	

	экстренной форме; - Распознавание состояний, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующих оказания медицинской помощи в экстренной форме; - Оказание медицинской помощи в экстренной форме при состояниях, представляющих угрозу жизни, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания)); - Применение лекарственных препаратов и медицинских изделий при оказании медицинской помощи в экстренной форме.	
--	---	--

2. СОДЕРЖАНИЕ ПРОГРАММЫ

Содержание и организация образовательного процесса при реализации данной ДПП регламентируется: учебным планом, учебно-тематическим планом, календарным учебным графиком, рабочими программами модулей, оценочными средствами, организационно-педагогическими условиями.

2.1. Учебный план

дополнительной профессиональной программы профессиональной переподготовки «Детская эндокринология» 504 академических часа, 84 дня, 6 дней в неделю, 6 часов в день. Форма обучения: очная.

Освоение программы обеспечено набором мультимедийных презентаций по основным темам программы, нормативно-правовыми документами, набором методических материалов, контрольными заданиями для оценки достижения результатов обучения.

Код	Наименование разделов и тем	Всего часов	В том числе				Контроль *	
			Лекции	Практические занятия	Симуляционное занятие	Семинарское занятие	часы	форма контроля
1	Нормативно-методические и юридические вопросы организации лечебно-профилактической службы	6	1	2	-	3		Собеседование

2	Теоретические основы детской эндокринологии и методы исследования эндокринных желез в клинике	36	13	11	-	12		Промежуточное тестирование, собеседование
3	Заболевания гипоталамо-гипофизарной системы	44	17	15	-	12		Промежуточное тестирование, собеседование
4	Заболевания надпочечников	32	13	10	-	9		Промежуточное тестирование, собеседование
5	Сахарный диабет и другие нарушения углеводного обмена	127	40	56	-	31		Промежуточное тестирование, собеседование
6	Заболевания щитовидной железы	86	26	34	-	26		Промежуточное тестирование, собеседование
7	Заболевания околощитовидных желез (гипер- и гипопаратиреоз)	26	11	8	-	7		Промежуточное тестирование, собеседование
8	Полиэндокринные синдромы в педиатрии	6	4	-	-	2		Промежуточное тестирование, собеседование
9	Ожирение	36	12	15	-	9		Промежуточное тестирование, собеседование
10	Эндокринные аспекты патологии половых желез	50	17	16	-	17		Промежуточное тестирование, собеседование
11	Эндокринные аспекты патологии костной ткани	6	2	2	-	2		Промежуточное тестирование, собеседование
12	Смежные дисциплины в педиатрии	36	17	10	-	9		Собеседование
13	Симуляционное обучение	7	-	-	7	-		Зачет по станциям
	Итоговая аттестация	6	-	-	-	-	2	Тестирование
			-	-	-	-	2	Решение клинических задач
			-	-	-	-	2	Собеседование

	Итого:	504	173	179	7	139	6	
--	---------------	------------	------------	------------	----------	------------	----------	--

Объем практической подготовки 325ч. включает в себя:

ПЗ – 179ч.

Симуляционные занятия – 7ч.

Семинарские занятия – 139ч.

***- Время на промежуточный контроль по модулям 1-12 включено в семинарские занятия и осуществляется с помощью тестового контроля, вопросов для собеседования и ситуационных задач по клиническим модулям. Время на зачет по станциям модуля 13 включено в обучение на станции.**

Симуляционное обучение (7ч.)

Проведение симуляционного занятия направлено на отработку практических навыков:

- Базовая легочно-сердечная реанимация
- Сбор жалоб и анамнеза;
- Физикальное обследование пациента (эндокринная система);
- Функциональные пробы: СТГ-стимуляционная проба с клонидином; СТГ-стимуляционная проба с инсулином; развитие тяжелой гипогликемии в ходе проведения СТГ-стимуляционной пробы с инсулиновой гипогликемией; развитие артериальной гипотонии в ходе проведения СТГ-стимуляционной пробы с клонидином;
- Экстренная медицинская помощь ребенку от 1 года до 8 лет:
 1. Гиповолемический шок (желудочно-кишечное кровотечение (ЖКК));
 2. Анафилактический шок;
 3. Гипогликемия;
 4. Спонтанный пневмоторакс (обструктивный шок);
 5. Септический шок (менингококкцемия);
 6. Бронхообструктивный синдром (БОС);
 7. Судорожный синдром.

Освоение навыков осуществляется на базе Межрегионального симуляционно-аттестационного центра ФГБОУ ВО НГМУ Минздрава России с использованием инновационных технологий в обучении:

- интерактивного тренажера;
- виртуального робота-пациента - симулятор пациента.

2.2. Календарный учебный график

Учебные занятия проводятся в течение 84 дня по 6 академических часов в день.

2.3. Учебно-тематический план

Код	Наименование разделов и тем	Всего часов	В том числе				Контроль *	
			Лекции	Практические занятия	Симуляционное занятие	Семинарское занятие	часы	форма контроля
Модуль 1. Нормативно-методические и юридические вопросы организации лечебно-профилактической службы								
1.1	Нормативно-методические и юридические вопросы организации лечебно-профилактической службы	6	1	2	-	3		собеседование
Модуль 2. Теоретические основы эндокринологии и методы исследования эндокринных желез в клинике								
2.1	Патологическая физиология: патогенез и морфогенез эндокринных заболеваний у детей	1	1	-	-	-	-	собеседование
2.2.	Биологическая химия: гормоны, принципы их классификации, биосинтез, механизм действия; гормональные оси	4	2	-	-	2		тестирование
2.3.	Методы гормональной и топической диагностики эндокринопатий	8	3	3	-	2		тестирование
2.4.	Семиотика эндокринных заболеваний	2	1	-	-	1		тестирование, собеседование
2.5.	Клиническая фармакология эндокринных препаратов	6	1	2	-	3		собеседование
2.6	Молекулярно-генетические основы эндокринных заболеваний	15	5	5	-	5		тестирование
Модуль 3. Заболевания гипоталамо-гипофизарной системы								
3.1.	Опухоли гипофизарной зоны: гормонопродуцирующие, непродуцирующие, эндокринные аспекты синдрома «пустого турецкого седла»	6	2	2	-	2		собеседование

3.2.	Юношеский диспитуитаризм	6	2	3	-	1		собесе- дование
3.3	Синдром гиперпролактинемии	6	2	2	-	2		
3.4	Нарушения роста у детей. Заболевания, обусловленные нарушением секреции гормона роста (акромегалия и гигантизм; соматотропная недостаточность).	10	4	4	-	2		тести- вание, собеседо- вание
3.5	Заболевания, обусловленные нарушением секреции АКТГ (болезнь Иценко-Кушинга, вторичный гипокортицизм)	8	4	2	-	2		собесе- дование
3.6	Заболевания, обусловленные нарушением секреции АДГ (несахарный диабет, синдром Пархона)	4	2	-	-	2		собесе- дование, тестирова- ние
3.7	Гипопитуитаризм: диагностика, лечение	4	1	2	-	1		собесе- дование, тестирова- ние

Модуль 4. Заболевания надпочечников

4.1	Стероидные гормоны, регуляция их синтеза, механизмы и клинические аспекты действия. Метаболические эффекты действия глюко- кортикоидов.	3	2		-	1		собесе- дование, тестирова- ние
4.2	Опухоли коры надпочечников (андростерома, эстрома, смешанные опухоли, инциденталомы). Кортикостерома (синдром Иценко- Кушинга)	2	1	-	-	1		собесе- дование, тестирова- ние
4.3	Первичный альдостеронизм	1	1	-	-	-		собесе- дование
4.4	Врожденная дисфункция коры надпочечников и другие ферментные дефекты	10	4	3	-	3		собесе- дование, тестирова- ние
4.5	Хроническая недостаточность коры надпочечников	10	3	5	-	2		собесе- дование, тестирова- ние
4.6	Острая недостаточность коры надпочечников	4	1	2	-	1		собесе- дование, тестирова- ние

4.7	Феохромоцитома (параганглиома)	2	1		-	1		собесе- дование
Модуль 5. Сахарный диабет и другие нарушения углеводного обмена								
5.1.	Вопросы эпидемиологии, классификации, этиологии и патогенеза сахарного диабета. Особенности сахарного диабета в различные возрастные периоды.	16	4	4	-	8		собесе- дование
5.2	Методы диагностики нарушений углеводного обмена	6	2	3	-	1		собесе- дование, тестирова ние
5.3	Острые осложнения сахарного диабета	17	7	8	-	2		собесе- дование, тестирова ние
5.4	Поздние осложнения сахарного диабета	18	8	8	-	2		собесе- дование, тестирова ние
5.5	Неиммунные типы диабета.	12	4	4	-	4		собесе- дование,
5.6	Вопросы современного лечения, профилактики и самоконтроля сахарного диабета.	54	14	26	-	12		собесе- дование, тестирова ние
5.7	Сахарный диабет и беременность	2	-	1	-	1		собесе- дование,
5.8	Врожденный гиперинсулинизм	2	1		-	1		собесе- дование,
Модуль 6. Заболевания щитовидной железы								
6.1	Вопросы классификации и диагностики заболеваний щитовидной железы	6	1	3	-	2		собесе- дование, тестирова ние
6.2	Синдром тиреотоксикоза	10	4	4	-	2		собесе- дование, тестирова ние
6.3	Эндокринная офтальмопатия	4	1	1	-	2		собесе- дование,
6.4	Гипотиреоз в детском возрасте: врожденный, приобретенный	20	4	10	-	6		собесе- дование, тестирова

								ние
6.5	Эутироидный зоб (диффузный и узловой). Спектр йоддефицитных состояний, особенности клиники в различные возрастные периоды	12	4	5	-	3		собесе- дование, тестирова ние
6.6	Опухоли щитовидной железы у детей	10	2	5	-	3		собесе- дование
6.7	Тиреоидиты (острый и хронические)	10	2	4	-	4		собесе- дование, тестирова ние
6.8	Щитовидная железа и беременность	2	1	-	-	1		собесе- дование
6.9	Вопросы неотложной тиреоидологии	6	3	1	-	2		собесе- дование, тестирова ние
6.10	Неонатальные дистиреозы	6	4	1	-	1		собесе- дование

Модуль 7. Заболевания околощитовидных желез (гипер- и гипопаратиреоз)

7.1	Физиология фосфорно-кальциевого обмена	8	4	2	-	2		собесе- дование, тестирова ние
7.2	Гиперпаратиреоз	4	2	1	-	1		собесе- дование, тестирова ние
7.3	Гипопаратиреоз	6	2	2	-	2		собесе- дование, тестирова ние
7.4	Синдром гипокальциемии в детском возрасте.	4	1	2	-	1		собесе- дование
7.5	Генетические синдромы с нарушениями фосфорно-кальциевого обмена	4	2	1	-	1		собесе- дование

Модуль 8. Полиэндокринные синдромы в педиатрии

8.1	Множественная эндокринная неоплазия (МЭН)	3	2	-	-	1		собесе- дование, тестиров
-----	---	---	---	---	---	---	--	---------------------------------

								ание
8.2	Аутоиммунные полигландулярные синдромы	3	2	-	-	1		собесе- дование, тестиров ание

Модуль 9. Ожирение

9.1	Интегральный подход к проблеме: гормонально-метаболические, психо-соматические аспекты ожирения в этиопатогенезе заболевания	12	6	3	-	3		собесе- дование
9.2	Ожирение как компонент метаболического синдрома у детей и подростков	10	2	6	-	2		собесе- дование, тестирова ние
9.3	Ожирение и становление репродуктивной функции в пубертате	6	2	2	-	2		собесе- дование
9.4	Принципы терапии ожирения	8	2	4	-	2		собесе- дование, тестирова ние

Модуль 10. Эндокринные аспекты патологии половых желез

10.1	Нарушения формирования пола	3	1	1	-	1		собесе- дование, тестирова ние
10.2	Физиология пубертатного периода у мальчиков. Физиология пубертатного периода у девочек	5	1	2	-	2		собесе- дование, тестирова ние
10.3	Задержка полового развития и гипогонадизм	12	4	4	-	4		собесе- дование, тестирова ние
10.4	Синдром гиперандрогении	10	4	3	-	3		собесе- дование, тестирова ние
10.5	Крипторхизм	6	2	2	-	2		собесе- дование, тестирова ние
10.6	Преждевременное половое созревание	6	2	2	-	2		собесе- дование

10.7	Гинекомастия	2	-	1	-	1		собесе- дование
10.8	Хромосомные aberrации: с-м Тернера, с-м Клайнфельтера и др.	6	3	1	-	2		собесе- дование, тестирова ние

Модуль 11. Эндокринные аспекты патологии костной ткани у детей

11.1	Этиопатогенез остеопений и остеопороза в детском возрасте	1	0,5	-	-	0,5		собесе- дование, тестирова ние
11.2	Диагностика заболеваний скелета	1	0,5		-	0,5		собесе- дование, тестирова ние
11.3	Профилактика и лечение остеопений и остеопорозов	4	1	2	-	1		собесе- дование, тестирова ние

Модуль 12. Подготовка по смежным специальностям в педиатрии

12.1.	Анатомо-физиологические особенности детского возраста, биологические особенности пубертата	5	1	3	-	1		собесе- дование
12.2	Пульмонология и аллергология. Аллергические заболевания верхних дыхательных путей. Бронхиальная астма. Атопический дерматит.	5	2	1	-	2		собесе- дование
12.3	Нефрология. Гломерулопатии у детей и подростков. Хроническая болезнь почек. Нефрогенный несахарный диабет.	5	2	2	-	1		собесе- дование
12.4	Ревматология. Диффузные заболевания соединительной ткани. Рахит. Метаболические заболевания костей.	5	3	1	-	1		собесе- дование
12.5	Гематология. Анемический синдром. Геморрагический синдром. Лимфаденопатии.	5	3	1	-	1		собесе- дование
12.6	Кардиология. Синдром артериальной гипертензии. Нарушения сердечного ритма.	5	3	1	-	1		собесе- дование

12.7	Основы подростковой гинекологии. Контрацепция. Нарушения оварияльно-менструального цикла. Ювенильные маточные кровотечения. Беременность у подростков.	6	3	1	-	2		собесе- дование
Модуль 13. Симуляционное обучение								
13.1	Сбор жалоб и анамнеза	1	-	-	1	-		зачет по станции
13.2	Физикальное обследование пациента (эндокринная система)	1	-	-	1	-		зачет по станции
13.3	Функциональные пробы: СТГ-стимуляционная проба с клонидином; СТГ-стимуляционная проба с инсулином; развитие тяжелой гипогликемии в ходе проведения СТГ-стимуляционной пробы с инсулиновой гипогликемией; развитие артериальной гипотонии в ходе проведения СТГ-стимуляционной пробы с клонидином	2	-	-	2	-		зачет по станции
13.4	Экстренная медицинская помощь ребенку от 1 года до 8 лет: Гиповолемический шок (желудочно-кишечное кровотечение (ЖКК)) 2. Анафилактический шок 3. Гипогликемия 4. Спонтанный пневмоторакс (обструктивный шок) 5. Септический шок (менингококкцемия) 6. Бронхообструктивный синдром (БОС) 7. Судорожный синдром	2	-	-	2	-		зачет по станции
13.5	Базовая легочно-сердечная реанимация	1	-	-	1	-		зачет по станции
	Итоговая аттестация	6	-	-	-	-	2	тестиров ание

			-	-	-	-	2	Решение клинических задач
			-	-	-	-	2	Собеседование
	Итого:	504	173	179	7	139	6	

*- Время на промежуточный контроль по модулям 1-12 включено в семинарские занятия и осуществляется с помощью тестового контроля, вопросов для собеседования и ситуационных задач по клиническим модулям. Время на зачет по станциям модуля 13 включено в обучение на станциях.

2.4. Рабочие программы учебных модулей

Модуль 1. Основы общественного здоровья и организации здравоохранения. Организация службы детской эндокринологии в Российской Федерации

- 1.1. Нормативно-правовое регулирование детской эндокринологической службы.
- 1.2. Порядок оказания медицинской помощи по профилю «детская эндокринология».
- 1.3. Регистр сахарного диабета. Общая характеристика. Статистические результаты заболеваемости сахарным диабетом в детском и подростковом возрасте, его типов и контроля по данным Федерального регистра и Новосибирской области.

Модуль 2. Теоретические основы эндокринологии и методы исследования эндокринных желез в клинике

2.1. Патологическая физиология: патогенез и морфогенез эндокринных заболеваний у детей. Роль реактивности организма и наследственности в патологии; альтерация как основа патологии; воспаление, лихорадка, гипоксия и гипероксия, инфекционный процесс, иммунопатологические процессы, экстремальные состояния.

2.2. Биологическая химия: гормоны, принципы их классификации, биосинтез, механизм действия; гормональные оси. Принцип обратной связи. Понятие о гипофункции и гиперфункции эндокринных желез. Неклассические гормоны, продукция аномальных гормонов, резистентность к действию гормонов.

2.3. Методы гормональной и топической диагностики эндокринопатий. Биохимические и гормональные параметры, принципы лабораторной диагностики, понятие о референсных диапазонах. Методы визуализации в эндокринологии (ультразвуковая диагностика, рентгенография, МРТ, компьютерная томография, сцинтиграфия).

2.4. Семиотика эндокринных заболеваний. Особенности сбора анамнеза у детей с эндокринными заболеваниями. Антропометрия. Оценка полового развития.

2.5. Клиническая фармакология эндокринных препаратов. Современные представления о биосинтезе, рецепции, молекулярных механизмах действия гормональных и антигормональных препаратов. Основные принципы заместительной гормональной терапии. Определение эмбриотоксичности, тератогенности и фетотоксичности. Неблагоприятные побочные реакции на лекарственные средства и методы их выявления.

2.6. Молекулярно-генетические основы эндокринных заболеваний. Типы наследования. Хромосомные aberrации. Принципы ДНК-диагностики и технологии секвенирования. Ферментная диагностика. Исследование метаболитов.

Модуль 3. Заболевания гипоталамо-гипофизарной системы

3.1. Опухоли гипофизарной зоны. Классификация. Аденомы гипофиза – гормонопродуцирующие и непродуцирующие. Основные эндокринные синдромы при различных типах аденом гипофиза. Нейроофтальмологические нарушения, диагностика. Возможности визуализации, гормонального обследования. Направления терапии: лучевая, консервативная (возможности современных препаратов, влияющих на патогенетическое звено), хирургическое и симптоматическое лечение. Реабилитация и диспансеризация. Тактика при не продуцирующих аденомах. Краниофарингеома: клинические проявления, лечение, прогноз. Гормональные аспекты синдрома «пустого» турецкого седла.

3.2. Юношеский диспитуитаризм (гипоталамический синдром пубертатного периода). Современные представления об этиологии синдрома, патогенезе гормональных и метаболических нарушений. Ведущие клинические синдромы и стигмы. Дифференциально-диагностический поиск. Возможности и эффективность терапии.

3.3. Синдром гиперпролактинемии. Иммунологическая и биологическая вариабельность пролактина. Классификация, патогенез клинических симптомов; принципы гормональной диагностики и дифдиагноза. Современная терапия и отдаленные результаты. Акушерско-гинекологические акценты синдрома гиперпролактинемии. Прогноз и диспансеризация.

3.4. Нарушения роста у детей. Заболевания, обусловленные нарушением секреции гормона роста (акромегалия и гигантизм; соматотропная недостаточность). Этапы роста и развития ребенка. Регуляция секреции гормона роста в норме и при патологии. Метаболические эффекты гормона роста. Созревание костной системы. Костный возраст. Диагностика акромегалии: клиническая картина, гормональные исследования. Возможности современной терапии. Соматотропная недостаточность. Этиология и классификация. Особенности клинических проявлений в зависимости от возраста, спектр дифференциально-диагностического поиска (конституциональные особенности, хромосомные болезни, генетические синдромы, другие эндокринные нозологии, соматические заболевания, заболевания

костной ткани). Органические варианты соматотропной недостаточности. Диагностика: костный возраст (рентгенологический), гормональные исследования и функциональные пробы. Молекулярно-генетическое обследование. Лечение дефицита гормона роста. Препараты рекомбинантного гормона роста и системы его введения. Эффективность лечения. Предикторные модели скорости роста. Мониторинг терапии, сроки прекращения.

3.5. Заболевания, обусловленные нарушением секреции АКТГ (Болезнь Иценко-Кушинга). Классификация. Клинические проявления по органам и системам. Диагностика и дифдиагноз болезни Иценко – Кушинга (функциональная и топический поиск). Принципы терапии, прогноз.

3.6. Заболевания, обусловленные нарушением секреции АДГ. Несахарный диабет (представление о болезни и синдроме, этиопатогенез и патофизиология, классификация). Клинический симптомокомплекс, принципы диагностики и дифдиагноза (заболевания почек, сахарный диабет, психогенная полидипсия и др.). Дифференцированное лечение при нейрогенной и нефрогенном варианте болезни, опухоли гипофиза. Прогноз.

3.7. Гипопитуитаризм. Последовательность выпадения тропных гормонов. Гормональная диагностика. Проблемы дифференциального диагноза и терапии.

Модуль 4. Заболевания надпочечников

4.1. Стероидные гормоны, регуляция их синтеза, механизмы и клинические аспекты действия. Синтез стероидных гормонов и его регуляция, циркадные ритмы, стрессовый ответ. Система «ренин-ангиотензин-альдостерон», особенности функционирования в различные возрастные периоды. Секреция, транспорт и рецепция андрогенов. **Метаболические эффекты действия глюкокортикоидов.** Препараты глюкокортикоидов, режимы и способы дозирования, эквивалентные дозы.

4.2. Опухоли коры надпочечников: альдостерома (синдром Конна); андростерома; смешанные опухоли коры надпочечников. Инциденталома. **Кортикостерома** (синдром Иценко-Кушинга).

4.3. Первичный альдостеронизм: этиология, классификация, патофизиология. Клинические синдромы, особенности артериальной гипертензии; диагностика (биохимические и функциональные пробы, топический диагноз).

4.4. Врожденная дисфункция коры надпочечников и другие ферментные дефекты. Классификация: недостаточность 21-ОН-гидроксилазы; недостаточность 3-β-гидроксистероидной дегидрогеназы; недостаточность 11-β-гидроксилазы; недостаточность 17-(х-гидроксилазы; недостаточность 18-β-гидроксилазы; недостаточность 18-β-дегидрогеназы; липоидная гиперплазия коры надпочечников (недостаточность десмолазы). Клинические варианты недостаточности 21-ОН-гидроксилазы: сольтеряющая форма, вирильная форма, неклассические (поздние) формы. Лабораторная диагностика. Неонатальный скрининг. Лечение, диспансеризация. Осложнения. Современные подходы к феминизирующей пластике наружных гениталий. Репродуктивная функция.

4.5. Хроническая недостаточность коры надпочечников. Этиология. Клинические проявления заболевания. Клинико-лабораторное подтверждение

диагноза. Дифференциальная диагностика. Молекулярно-генетическое обследование. Заместительная терапия: глюкокортикоидные гормоны, минералокортикоидные гормоны. Прогноз.

4.6. Острая недостаточность коры надпочечников. Клинические проявления. Диагностика. Дифдиагноз. Принципы экстренной помощи.

4.7. Фехромоцитома (параганглиома). Клинические симптомы, особенности артериальной гипертензии. Диагностика: определение концентрации гормонов и их метаболитов в биологических средах; визуализация мозгового слоя надпочечников и вне надпочечниковой хромаффинной ткани. Дифференциальный диагноз. Неотложные мероприятия при кризе.

Модуль 5. Сахарный диабет и другие нарушения углеводного обмена

5.1. Вопросы эпидемиологии, классификации, этиологии и патогенеза сахарного диабета. Особенности сахарного диабета в различные возрастные периоды. Этиологическая классификация нарушений гликемии (ВОЗ) 1999 год. Эпидемиология сахарного диабета. Патогенез сахарного диабета. Фазы развития сахарного диабета. Клиническая картина сахарного диабета у детей младшего и старшего возраста, особенности диабета у подростков.

5.2. Методы диагностики нарушений углеводного обмена. Критерии диагноза сахарного диабета. Нарушенная толерантность к углеводам. Методика проведения перорального глюкозотолерантного теста. Гликированный гемоглобин, ограничения. Вариабельность глюкозы, методы оценки.

5.3. Острые осложнения сахарного диабета

Диабетический кетоацидоз: разнообразие этиологических факторов, патогенез. Клинические синдромы кетоацидоза. Физикальные и лабораторные методы оценки состояния. Патогенетическая терапия диабетического кетоацидоза; осложнения терапии. Предотвращение повторных эпизодов диабетического кетоацидоза. **Некетотическая гиперосмолярная кома.** Этиология, особенности патогенеза. Клинические синдромы (патогенез и клиника) – отличия от кетоацидоза. Лабораторные методы обследования. Дифференциальная диагностика с кетоацидотической комой. Основные принципы терапии. Профилактика развития отека мозга. **Гипогликемическая кома.** Определение гипогликемии. Причины, клиническая и лабораторная оценка. Неотложная помощь. Профилактика.

5.4. Поздние осложнения сахарного диабета. Микроангиопатии. **Диабетическая ретинопатия:** факторы риска, классификация, лечение. **Диабетическая нефропатия:** факторы риска, патоморфология. Клинико-лабораторная характеристика по стадиям, особенности гипертензии при диабетической нефропатии. Лечение. Диабетическая нейропатия: факторы риска, патогенез. Классификация. Клинические проявления. Поражение опорно-двигательной системы при сахарном диабете: ограниченная подвижность суставов, остеопения, остеопороз. Липоидный некробиоз.

Физическое и половое развитие детей, страдающих сахарным диабетом. Синдромы Мориака и Нобекура. Скрининг и профилактика диабетических сосудистых осложнений.

5.5. Неиммунные типы диабета. Понятие моногенного сахарного диабета. Особенности клиники, диагностики, лечения, прогноз. Неонатальный сахарный диабет. Генетические синдромы, ассоциированные с сахарным диабетом в детском и подростковом возрасте. Сахарный диабет 2 типа у подростков. Особенности клинической картины. Осложнения и коморбидные состояния. Принципы лечения.

5.6. Вопросы современного лечения, профилактики и самоконтроля сахарного диабета. Принципы диетотерапии: физиологический состав диеты, характеристика качественного состава, расчет калорийности.

Инсулинотерапия. Физиологические профили инсулина. Классификация препаратов инсулина. Основные принципы инсулинотерапии. Средства доставки инсулинов, преимущества и недостатки. Определение суточной потребности, принцип фоново-болюсного режима. Расчет дозы инсулина у детей разного возраста. Осложнения инсулинотерапии: гипогликемия, синдром хронической передозировки инсулина, липодистрофия. Виды мониторинга глюкозы. Оценка амбулаторного профиля глюкозы. Обучение пациентов методам самоконтроля и коррекции дозы инсулина при физической нагрузке, при гипергликемии, при гипогликемии. Целевые показатели углеводного обмена (гликемия базальная, постпрандиальная, время в целевом диапазоне, HbA_{1c}).

5.7. Сахарный диабет и беременность. Особенность течения сахарного диабета во время беременности. Патогенез диабетической фетопатии. Профилактика. Обследование и лечение новорожденных с фетопатией.

5.2. Врожденный гиперинсулинизм. Клиническая картина, лабораторная диагностика, диффдиагноз. Молекулярно-генетическая диагностика. Лечение.

Модуль 6. Щитовидная железа

6.1. Вопросы классификации и диагностики заболеваний щитовидной железы. Анатомия и физиология щитовидной железы. Ключевые этапы нормального развития и спектр дисгенезии щитовидной железы. Гипоталамо-гипофизарно-тиреоидная система. Йод и синтез тиреоидных гормонов. Периферический метаболизм тиреоидных гормонов. Оценка функциональной активности щитовидной железы: лабораторные и инструментальные методы. Ультразвуковая диагностика патологии щитовидной железы.

6.2. Синдром тиреотоксикоза
Патогенез клинических симптомов. Особенности поражения органов и систем, глазные симптомы при диффузном токсическом зобе. Клинические особенности

заболевания в различные возрастные периоды. Критерии оценки степени тяжести тиреотоксикоза. Претибиальная микседема. Т₃-тиреотоксикоз. Диагностика диффузного токсического зоба. Консервативная терапия, противопоказания, рекомендуемые схемы, длительность лечения, побочные эффекты. Хирургическое лечение: показания, противопоказания, подготовка, осложнения. Лечебное применение I¹³¹: показания, противопоказания, подготовка, осложнения. Дифференциальный диагноз тиреотоксикоза (тиреотропинома, цитокин-индуцированный тиреотоксикоз, трофобластичесие опухоли, деструктивный (йод-индуцированный) тиреотоксикоз, токсическая аденома, рак щитовидной железы).

6.3. Эндокринная офтальмопатия. Механизм развития, клинические проявления. Клиническая классификация. Лечение: медикаментозное, рентгенотерапия, хирургическое лечение. Прогноз.

6.4. Гипотиреоз в детском возрасте. Классификация: врожденный, приобретенный. По уровню поражения: первичный, вторичный. Первичный врожденный гипотиреоз. Врожденный гипотиреоз без зоба. Врожденный гипотиреоз с зобом. Эктопия щитовидной железы. Моногенные формы дисгенезии щитовидной железы. Генетические синдромы с врожденным гипотиреозом. Клиническая картина врожденного гипотиреоза. Сопутствующие заболевания и синдромы. Организация неонатального скрининга на врожденный гипотиреоз. Понятие о транзиторном врожденном гипотиреозе. Заместительная терапия тироидными гормонами. Диспансерное наблюдение. Реабилитация. Особенности гипотиреоза в различные возрастные периоды. Физическое и половое развитие детей и подростков с гипотиреозом. Диагностика: клинические, биохимические, гормональные исследования. Дифференциальная диагностика. Лечение, реабилитация.

6.5. Эутиреоидный зоб (диффузный и узловой). Спектр йододефицитных состояний, особенности клиники в различные возрастные периоды.

Географические зоны распространения (дефицит йода в природе). Социальное значение йодной эндемии. Этиологические факторы: роль недостаточности йода, дефицит других микроэлементов, зобогенные вещества, наследственные факторы. Методы оценки дефицита йода и критерии оценки тяжести йодной эндемии. Понятие о йододефицитных заболеваниях, проявления йодного дефицита в различные возрастные периоды. Неврологический и микседематозный кретинизм. Патогенетические механизмы развития эндемического зоба. Клиническая картина: зоб (диффузный, многоузловой, узловой, смешанный), функциональное состояние щитовидной железы. Диагностика, дифференциальная диагностика, лечение. Профилактика: индивидуальная, групповая, массовая.

6.6. Опухоли щитовидной железы у детей. Доброкачественные опухоли. Злокачественные опухоли. Патогенез и патоморфология. Клинические симптомы. Ультразвуковая диагностика и классификация. Цитологическая классификация. Гистологическая классификация. Международная классификация TNM. Лечение: хирургическое, радиоiodтерапия, препараты тироидных гормонов. Прогноз. Диспансеризация.

6.7. Тиреоидиты (острый и хронические). Острый гнойный тиреоидит. Подострый тиреоидит. Клиническая картина, длительность заболевания,

возможность рецидивов. Диагностика. Тактика лечения, прогноз. Аутоиммунные тиреоидиты. Половые и возрастные особенности. Патогенетические механизмы развития. Патоморфология. Варианты клинического течения. Функциональное состояние щитовидной железы. Понятие минимальной тиреоидной дисфункции. Современные диагностические критерии аутоиммунного тиреоидита у детей. Дифференциальный диагноз. Лечение. Диспансеризация.

6.8. Щитовидная железа и беременность. Щитовидная железа и фертильность. Влияние физиологической беременности на состояние щитовидной железы. Взаимоотношения мать-плод. Проблема йододефицита и беременность (последствия для матери и плода). Эутиреоидный зоб и беременность: тактика ведения. Аутоиммунный тиреоидит и беременность: прогноз для матери и плода, тактика ведения. Тиреотоксикоз и беременность. Гипотиреоз и беременность: возможные осложнения, тактика заместительной терапии. Рак щитовидной железы и беременность: тактика ведения.

6.9. Вопросы неотложной эндокринологии. Тиреотоксический криз. Этиология: послеоперационный, пострадиационный, спонтанный. Патогенез. Клиника: подострая фаза, коматозная фаза. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Профилактика. Гипотиреоидная кома: провоцирующие факторы, вопросы этиологии и патогенеза, клиника, неотложная помощь.

6.10. Неонатальные дистиреозы. Врожденный гипотиреоз, особенности клинической картины и диагностики у новорожденных. Транзиторный неонатальный гипотиреоз. Транзиторный центральный (вторичный) гипотиреоз. Нарушенная чувствительность к тиреоидным гормонам. Дефект трансмембранного транспорта тиреоидных гормонов. Резистентность к тиреоидным гормонам. Неонатальный гипертиреоз: аутоиммунный и неаутоиммунный. Клиническая картина. Пренатальная и постнатальная диагностика. Лечение, прогноз. Профилактика.

Модуль 7. Заболевания околощитовидных желез

7.1. Физиология фосфорно-кальциевого обмена. Функция кальция и фосфора в организме. Эмбриогенез паращитовидных желез. Регуляторы фосфорно-кальциевого обмена. Метаболизм витамина Д. Скелетные и вне скелетные эффекты витамина Д.

7.2. Гиперпаратиреоз. Классификация. Первичный гиперпаратиреоз. Этиология, патогенез, клинические проявления. Диагностика гиперпаратиреоза: лабораторный этап, визуализация. Витамин Д и гиперпаратиреоз. Лечение. Вторичный и третичный гиперпаратиреоз: механизм развития; клинические проявления. Гиперкальциемический (гиперпаратиреоидный криз). Клиническая картина. Диагностика. Экстренная терапия.

7.3. Гипопаратиреоз. Этиопатогенетические варианты. Послеоперационный гипопаратиреоз, транзиторный и постоянный, факторы риска. Аутоиммунный гипопаратиреоз. Лабораторная диагностика. Лечение гипопаратиреоза: диета, препараты витамина D₂ и D₃, препараты кальция. Гипокальциемический (гипопаратиреоидный) криз. Неотложная помощь.

7.4. Синдром гипокальциемии в детском возрасте. Симптомы дефицита кальция. Причины гипокальциемии, дифференциальный диагноз.

7.5. Генетические синдромы с нарушениями фосфорно-кальциевого обмена. Гипопаратиреоз в составе поликомпонентных генетических заболеваний (синдромы Ди Джорджи, Кенни-Каффи, Бараката и др.). Псевдогипопаратиреоз.

Модуль 8. Полиэндокринные синдромы в педиатрии

8.1. Множественная эндокринная неоплазия (МЭН). Понятие о множественных эндокринных неоплазиях. Этиология, патогенез. Множественные эндокринные неоплазии, тип 1: клинические проявления, диагностика. Множественные эндокринные неоплазии, тип 2: клинические проявления, диагностика.

8.2. Аутоиммунные полигландулярные синдромы. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа: клинические симптомы, молекулярно-генетическое обследование. Аутоиммунные полигландулярные синдромы взрослого типа (тип 2,3,4).

Модуль 9. Ожирение

9.1. Интегральный подход к проблеме: гормонально-метаболические, психосоматические аспекты ожирения в этиопатогенезе заболевания. Анатомия и физиология жировой ткани: гормональная регуляция процесса липолиза, значение β -окисления в поддержании энергетического гомеостаза организма, сопряжение углеводного и жирового обменов; роль жировой ткани в поддержании энергетического баланса, роль ЦНС и гипоталамуса в регуляции потребления и ограничения приема пищи, гомеостатические и гормональные стимулы в регуляции насыщения и поддержания массы тела. Патанатомия ожирения: гипертрофическое, гиперцеллюлярное ожирение, гипертрофически-гиперпластическое ожирение. Патогенез ожирения: нарушение энергетического баланса, факторы, детерминирующие развитие ожирения: гормональные, генетические, метаболические, гипоталамические, ожирение как синдром, индекс массы тела, SDS индекса массы тела, определение степени ожирения.

9.2. Ожирение как компонент метаболического синдрома у детей и подростков. Метаболический синдром как интегративное проявление дисфункций различных органов и систем организма. Патофизиологические, биохимические и патанатомические основы синдрома. Представление о синдроме «маленьких детей», возможные зависимости с гипоталамической дисфункцией в пубертате. Тесная взаимосвязь гемодинамических и метаболических расстройств в рамках метаболического синдрома. Дисфункция гипоталамо-гипофизарных структур и множественный эндокринный дисбаланс в генезе метаболического синдрома. Фенотип ожирения: андроидное (абдоминальное, центральное), гиноидное, равномерное ожирение. Психологические, пищевые аспекты ожирения и физическая активность. Состояния, коморбидные ожирению, клинические признаки и лабораторная диагностика. Осложнения ожирения в детском возрасте.

9.3. Ожирение и становление репродуктивной функции в пубертате. Жировая ткань и функциональное состояние гонадостата, половые особенности.

Прогноз. Синдром поликистозных яичников. Критерии диагноза, подходы к лечению.

9.4. Принципы терапии ожирения. Понятие о рациональном питании. Физическая активность. Роль семьи. Фармакотерапия: показания, противопоказания, побочные эффекты. Показания к бариатрическим операциям.

Модуль 10. Эндокринные аспекты патологии половых желез

10.1. Нарушения формирования пола. Врожденные аномалии гонадной и генитальной дифференцировки. Принципы постнатальной диагностики. Выбор половой принадлежности. Заместительная гормональная терапия. Реабилитация.

10.2. Физиология пубертата у мальчиков. Формирование гонадостата. Критические периоды развития. Клинические признаки пубертата и сроки их появления. **Физиология пубертата у девочек.** Формирование гонадостата. Критические периоды развития. Клинические признаки пубертата и сроки их появления.

10.3. Задержка полового развития и гипогонадизм. Функциональная задержка пубертата. Классификация форм гипогонадизма. Гипогонадотропный гипогонадизм. Врожденные и приобретенные формы. Множественные сочетанные дефекты развития и генетические синдромы. Гипергонадотропный гипогонадизм. врожденные и приобретенные формы.

10.4. Синдром гиперандрогении. Ведущие клинические синдромы. Дифференциальная диагностика. Современные принципы лечения.

10.5. Крипторхизм. Классификация. Дифференциальный диагноз. Определение показаний к хирургическому лечению, сроки и этапы операции. Диспансерное наблюдение.

10.6. Преждевременное половое развитие. Классификация. Истинное (центральное ППР) у мальчиков и девочек. Характер гонадотропной и гонадной функции. Особенности процессов роста. Лечение. Реабилитация. Прогноз. Гонадотропин-независимые формы ППР. Характер гонадотропной и гонадной функции. Тестотоксикоз. Синдром МакКьюна-Олбрайта. Стероидпродуцирующие опухоли гонад и надпочечников. Неполные формы ППР. Врожденная дисфункция коры надпочечников.

10.7. Гинекомастия. Физиологические и патологические причины гинекомастии. Лекарственные препараты, вызывающие гинекомастию. Клиническая картина. Диагностика, лечение, прогноз.

10.8. Хромосомные аберрации. Синдром Шерешевского-Теренера. Синдром Клайнфельтера. Особенности клинической картины и диагностики в различные возрастные периоды. Лечение. Реабилитация. Репродуктивная функция.

Модуль 11. Эндокринные аспекты патологии костной ткани у детей

11.1. Этиопатогенез остеопений и остеопороза у детей и подростков. Представление о факторах риска. Классификация остеопороза. Клинические проявления.

11.2. Диагностика заболеваний скелета. Инструментальные методы, денситометрия как золотой стандарт, особенности применения у детей.

11.3. Профилактика и лечение остеопений и остеопороза. Препараты кальция и витамина Д как основа профилактики.

Модуль 12. Дополнительные программы

Смежные специальности в педиатрии

12.1. Анатомо-физиологические особенности детского возраста, биологические особенности подросткового возраста. Вопросы подготовки юношей к службе в армии. Современные регламентирующие документы, определяющие годность к строевой и нестроевой службе.

12.2. Пульмонология и аллергология. Аллергические заболевания верхних дыхательных путей. Бронхиальная астма у детей и подростков. Определение. Клиника. Классификация. Национальная программа России. Современные подходы к лечению. Атопический дерматит у детей и подростков.

12.3. Нефрология. Гломерулопатии у детей и подростков. Хроническая болезнь почек. Нефрогенный несахарный диабет.

12.4. Ревматология. Диффузные заболевания соединительной ткани. Алгоритм кортикостероидной терапии. Остеохондропатии. Рахит. Метаболические заболевания костей, дифференциальный диагноз.

12.5. Гематология. Дифференциальный диагноз анемического синдрома у детей с эндокринной патологией. Геморрагический синдром, дифференциальная диагностика. Лимфоаденопатии, дифференциальный диагноз. Солидные опухоли. Вопросы ранней диагностики.

12.6. Кардиология. Синдром артериальной гипертензии в педиатрической практике. Нарушения сердечного ритма.

12.7. Основы подростковой гинекологии. Контрацепция. Нарушения овариально-менструального цикла у подростков. Ювенильные маточные кровотечения. Беременность у подростков.

3. ФОРМЫ АТТЕСТАЦИИ И ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ

1. Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе профессиональной переподготовки «Детская эндокринология» проводится в форме

сдачи экзамена, который включает в себя тестирование, решение клинических задач, собеседование по контрольным вопросам.

2. Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения модулей в объеме, предусмотренном учебным планом дополнительной профессиональной программы профессиональной переподготовки «Детская эндокринология».

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ (правильный ответ выделен жирным шрифтом).

Тестовые задания в количестве 1000 вопросов представлены в виде электронной базы Центра сертификации и аттестации. Также банк тестовых вопросов имеется в системе дистанционного обучения НГМУ.

Примеры тестовых заданий:

Модуль 2. Теоретические основы эндокринологии и методы исследования эндокринных желез в клинике

2.1. Гормоны — это вещества, которые

- а) синтезируются в железах внутренней секреции**
- б) синтезируются в железах внешней секреции
- в) синтезируются в паренхиматозных органах
- г) поступают с пищей

2.2. Синтез белка усиливает

- а) кортизол
- б) адреналин
- в) инсулин**
- г) альдостерон

2.3. Введение кортиколиберина

- а) вызывает усиление синтеза АКТГ**
- б) вызывает снижение синтеза АКТГ
- в) не изменяет синтез АКТГ
- г) снижает синтез кортизола
- д) снижает синтез альдостерона

2.4. При удалении обоих надпочечников

- а) содержание АКТГ увеличивается**
- б) уровень кортизола повышается
- в) содержание АКТГ уменьшается
- г) содержание АКТГ не изменяется
- д) уровень кортизола не изменяется

2.5. Глюкокортикоидные гормоны (кортизол)

- а) снижают сахар крови
- б) усиливают процессы глюконеогенеза**
- в) снижают процессы неоглюкогенеза
- г) усиливают секрецию натрия
- д) снижают секрецию калия

2.6. При избытке кортизола в детском возрасте отмечается

- а) ускорение роста
- б) замедление роста**
- в) повышение соматотропного гормона
- г) усиление анаболических процессов

2.7. Дефицит альдостерона вызывает

- а) гиперкалиемию**
- б) отеки (задержку жидкости)
- в) задержку натрия
- г) усиление экскреции калия с мочой
- д) повышение артериального давления

2.8. При обследовании щитовидной железы организм не получает лучевой нагрузки

- а) при ангиографии сосудов щитовидной железы
- б) при лимфографии
- в) при УЗИ щитовидной железы**
- г) при сцинтиграфии

2.9. Повышение уровня соматомедина-С в крови установлено

- а) при гигантизме**
- б) при нарушении кишечного всасывания
- в) при циррозе печени
- г) при врожденных пороках сердца

2.10. Йод-131 имеет период полураспада

- а) 1 сутки
- б) 8 суток**
- в) 14 суток
- г) 30 суток

Модуль 3. Заболевания гипоталамо-гипофизарной системы

3.1. Причиной церебрально-гипофизарного нанизма может быть

- а) краниофарингеома**
- б) психическая травма
- в) синдром тестикулярной феминизации
- г) синдром Сотоса

3.2. Для несахарного диабета характерно

- а) артериальная гипертензия
- б) гипокалиемию
- в) нормальный удельный вес мочи
- г) уменьшение диуреза в ответ на введение адиурекрина**

3.3. Блокатором пролактина является

- а) допамин**
- б) стресс
- в) длительное голодание
- г) физическая нагрузка

3.4. Патогенез вторичного гипотиреоза обусловлен

- а) уменьшением секреции ТТГ**
- б) увеличением секреции ТТГ
- в) торможением синтеза тиреоидных гормонов из-за недостатка йода в организме

3.5. При опухоли эпифиза в детском возрасте наиболее вероятно развитие

- а) первичного гипогонадизма
- б) вторичного гипогонадизма
- в) преждевременного полового созревания**
- г) гипокортицизма

3.6. Лютеинизирующий гормон стимулирует главным образом

- а) сперматогенный эпителий
- б) образование сперматозоидов 1-го порядка
- в) образование сперматозоидов 2-го порядка
- г) синтез тестостерона**

3.7. Фенотипические проявления у детей с церебрально-гипофизарным нанизмом:

- а) маскулинный тип телосложения
- б) перераспределение подкожно-жировой клетчатки на туловище**
- в) укорочение нижних конечностей
- г) «матронизм»

3.8. Для диагностики соматотропной недостаточности используют пробы

- а) с инсулином и клонидином**
- б) с сухоедением
- в) с атропином

3.9. Противопоказанием к назначению рекомбинантного гормона роста является

- а) эпилепсия
- б) парциальный дефицит гормона роста
- в) злокачественные образования в активной стадии**
- г) сопутствующий гипокортицизм

3.10. К эндокринно-активным аденомам гипофиза относится

- а) пролактинома**
- б) ретикулогистиоцитоз
- в) краниофарингеома

Модуль 4. Заболевания надпочечников

4.1. Секреция ренина при сольтеряющей форме врожденной дисфункции коры надпочечников:

- а) значительно повышена**
- б) увеличена незначительно
- в) не изменена
- г) незначительно снижена
- д) значительно снижена

4.2. Для клинической оценки степени гирсутизма используется

- а) перцентильные таблицы
- б) шкала Ферримана-Галлвея**

- в) осмотр под лампой ультрафиолетового цвета (лампа Вуда)
- г) консультация дерматолога

4.3. При удалении обоих надпочечников

- а) содержание АКТГ увеличивается**
- б) уровень кортизола повышается
- в) содержание АКТГ уменьшается
- г) содержание АКТГ не изменяется
- д) уровень кортизола не изменяется

4.4. Кортикоэстрома - опухоль коры надпочечников, продуцирующая в основном

- а) андрогены
- б) эстрогены**
- в) альдостерон
- г) глюкокортикоиды

4.5. При исследовании гормонального профиля при андростероме в крови обнаруживают

- а) повышенный уровень АКТГ и изменение его суточного ритма
- б) многократно повышенный уровень тестостерона, дегидроэпиандростерона**
- в) сниженный уровень эстрадиола и других эстрогенов
- г) повышенный уровень гонадотропинов

4.6. Симптомы, характерные для сольтерющей формы недостаточности 21-гидроксилазы

- а) безбелковые отеки
- б) запоры
- в) упорная рвота фонтаном, не связанная с приемом пищи**

4.7. Симптом, характерный для недостаточности 11-гидроксилазы

- а) анемия
- б) отеки
- в) артериальная гипертензия**
- г) анорексия

4.8. Феохромоцитома - гормонально-активная опухоль, продуцирующая следующие гормоны

- а) адреналин и норадреналин**
- б) эстрогены
- в) глюкокортикоиды
- г) альдостерон
- д) андрогены

4.9. При хронической надпочечниковой недостаточности у пациента отмечается

- а) артериальная гипертензия
- б) артериальная гипотония**
- в) нормальное артериальное давление

4.10. Для лечения аддисонического криза используются:

- а) внутривенное введение адреналина
- б) введение морфина для снятия болевого шока с последующей транспортировкой в стационар
- в) физиологический раствор хлорида натрия и большие дозы гидрокортизона**
- г) обильное питье, пузырь со льдом на поясничную область, мочегонные

Модуль 5. Сахарный диабет и другие нарушения углеводного обмена

5.1. Критерии диагноза сахарного диабета у детей

- а) глюкоза венозной плазмы натощак $\geq 5,5$ ммоль/л
- б) глюкоза плазмы/цельной капиллярной крови через 2 часа после ПГТТ $\geq 11,1$ ммоль/л**
- в) классические клинические симптомы гипергликемии (жажда, полиурия, снижение веса)
- г) гликированный гемоглобин $\geq 6,0\%$

5.2. Чаще всего у детей встречается сахарный диабет

- а) 1 типа**
- б) 2 типа
- в) MODY
- г) митохондриальный

5.3. Для моногенных вариантов диабета характерно

- а) наличие ожирения
- б) кетоацидоз в дебюте
- в) наличие родственников с сахарным диабетом**
- г) острое начало

5.4. Заболевания и состояния, ассоциированные с СД 1 типа

- а) целиакия**
- б) артериальная гипертензия
- в) гиперпаратиреоз
- г) ожирение

5.5. Заболевания и состояния, ассоциированные с СД 2 типа

- а) синдром поликистозных яичников**
- б) алопеция
- в) стафилодермия
- г) гипотиреоз

5.6. При инфекционных заболеваниях потребность в инсулине как правило

- а) снижается
- б) возрастает**
- в) не изменяется

5.7. В случае использования инсулиновой помпы перед физической нагрузкой необходимо

- а) уменьшить базальную скорость**
- б) увеличить базальную скорость
- в) ввести корректирующий болюс
- г) полностью отказаться от помпы и перейти на шприц-ручки

5.8. Ограничением при решении вопроса о переводе на помповую инсулинотерапию является

- а) низкая мотивация к самоконтролю**
- б) возраст ребенка до года
- в) высокая потребность в инсулине
- г) частые гипогликемии

5.9. Целевая гликемия означает

- а) индивидуально заданные параметры гликемии**
- б) уровень гликемии у здорового человека

- в) параметры гликемии в соответствии с консенсусом Европейского общества детских эндокринологов
- г) произвольные параметры гликемии у пациента с диабетом

5.10. С какого возраста возможно проведение стандартного глюкозотолерантного теста?

- а) с 2 лет
- б) с 5 лет
- в) с 7 лет
- г) нет возрастных ограничений

Модуль 6. Щитовидная железа

6.1. Для профилактики эндемического зоба используют

- а) препараты йода
- б) глюкокортикоиды
- в) селен
- г) витамины

6.2. Для аутоиммунного тиреоидита характерно

- а) медленное, часто бессимптомное развитие в течение нескольких лет
- б) острое развитие заболевания
- в) повышение температуры тела
- г) увеличение регионарных лимфатических узлов
- д) резкая болезненность щитовидной железы при пальпации

6.3. При аутоиммунном тиреоидите лабораторным диагностическим критерием являются антитела

- а) к тиреоглобулину
- б) к тиреопероксидазе
- в) к рецептору ТТГ

6.4. Типичная клиническая картина врожденного гипотиреоза включает

- 1) ригидность мышц
- 2) мышечную гипотонию
- 3) парезы
- 4) тимомегалию

6.5. Для первичного аутоиммунного гипотиреоза характерны следующие изменения ТТГ и Т4

- а) ТТГ повышен, Т4 снижен
- б) ТТГ снижен, Т4 повышен
- в) ТТГ снижен, Т4 в норме

6.6. Клиническими симптомами диффузного токсического зоба (болезни Грейвса) у детей являются

- 1) артериальная гипотония
- 2) снижение веса на фоне повышенного аппетита
- 3) задержка роста
- 4) полиурия

6.7. Неонатальный скрининг на врожденный гипотиреоз в России проводится по уровню

- а) Т4

- б) **ТТГ**
- в) Т3
- г) ТТГ+Т4

6.8. Стартовая доза левотироксина при лечении врожденного гипотиреоза у доношенных новорожденных составляет (мкг/кг)

- а) 5-8
- б) **10-15**
- в) 15-20
- г) 50

6.9. Особенностью функциональной активности тиреотоксической аденомы является

- а) **секреция тироксина автономна, не зависит от секреции ТТГ**
- б) секреция тироксина зависит от секреции ТТГ
- в) секреция ТТГ самой аденомой

6.10. Для гистологической картины аутоиммунного тиреоидита характерно

- а) фиброз с прорастанием капсулы
- б) **инфильтрация лимфоцитами, плазматическими клетками и клетками Гюртля**
- в) гигантоклеточные гранулемы
- г) прорастание лимфатических и кровеносных сосудов и капсулы железы

Модуль 7. Заболевания околощитовидных желез

7.1. Верхние околощитовидные железы, как правило, расположены

- а) **на задней поверхности щитовидной железы**
- б) на передней поверхности щитовидной железы
- в) в толще щитовидной железы
- г) в просвете бронха

7.2. Паратгормон вызывает

- а) **повышение активности остеокластов**
- б) снижение активности остеокластов
- в) повышение активности остеобластов
- г) снижение активности фермента щелочной фосфатазы
- д) снижение экскреции фосфора с мочой

7.3. Содержание паратгормона повышено в крови при

- а) **первичном гиперпаратиреозе**
- б) центральном гипотиреозе
- в) послеоперационном гипопаратиреозе

7.4. Для первичного гиперпаратиреоза характерно:

- а) **повышение уровня кальция крови**
- б) снижение уровня кальция крови
- в) повышение уровня фосфора крови
- г) неопределяемая активность щелочной фосфатазы

7.5. Лабораторными критериями первичного гиперпаратиреоза являются

- а) **гиперкальциемия, гипофосфатемия**
- б) гипокальциемия, гиперфосфатемия

в) гипокальциемия, гипокальциурия

7.6. При повышении кальция в сыворотке крови на ЭКГ отмечается:

- а) укорочение интервала QT (RT);
- б) повышение зубца Т;
- в) патологический зубец Q;
- г) удлинение PQ.

7.7. Для синдрома ДиДжорджи характерно:

- а) снижение кальция в сыворотке крови, первичный иммунодефицит;
- б) повышение кальция в сыворотке крови, кальциноз аорты;
- в) ожирение, умственная отсталость, снижение активности щелочной фосфатазы.

7.8. При сканировании паращитовидных желез используют радиофармпрепарат:

- а) селен – метионин;
- б) технеций;
- в) I-131;
- г) радиоактивный иттрий.

7.9. Псевдогипопаратиреоз характеризуется:

- а) сниженным уровнем паратгормона;
- б) повышенным уровнем паратгормона;
- в) нормальным уровнем паратгормона;

7.10. Для лечения гипопаратиреоза используется:

- а) альфакальцидол
- б) глюкокортикоиды
- в) тироксин
- г) витамин А

Модуль 8. Полиэндокринные синдромы в педиатрии

8.1. Для аутоиммунного полигландулярного синдрома 1 типа характерно сочетание надпочечниковой недостаточности с:

- а) гипотиреозом и сахарным диабетом 1 типа
- б) хроническим кандидозом и гипопаратиреозом
- в) диффузным токсическим зобом и офтальмопатией
- г) гиперпролактинемией

8.2. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа наследуется по типу:

- а) полигенному
- б) моногенному, аутосомно-рецессивному
- в) Х-сцепленному

8.3. Синдром Сиппла характеризуется сочетанием

- а) медуллярного рака щитовидной железы, феохромоцитомы, первичного гиперпаратиреоза
- б) аденомы гипофиза, опухоли кишечника, опухоли надпочечника
- в) феохромоцитомы, инсулиномы, язвы желудка

8.4. Синдромом Вермера (МЭН 1), характеризуется сочетанием первичного гиперпаратиреоза и

- а) **аденомы гипофиза**
- б) болезни Гиршпрунга
- в) медуллярного рака щитовидной железы
- д) язвы желудка

8.5. Мутация в гене AIRE вызывает классическую триаду

- а) аутоиммунный гипотиреоз, сахарный диабет 1 типа, гипокортицизм
- б) хронический кандидоз, гипопаратиреоз, гипокортицизм**
- в) диффузный токсический зоб, офтальмопатия, феохромоцитома
- г) гиперпролактинемия, гипотиреоз, низкорослость

8.6. Определяющим компонентом АПС-2 является

- а) аутоиммунная надпочечниковая недостаточность**
- б) аутоиммунный гипопаратиреоз
- в) сахарный диабет 1 типа

8.8. К моногенным полиэндокринным синдромам относят

- а) АПС-1, ПРЭХ-синдром**
- б) АПС-2, АПС-3
- в) синдром Ларона

8.9. Моногенное аутосомно-рецессивное наследование характерно для

- а) АПС-1**
- б) АПС-2
- в) АПС-3

8.10. Аутоиммунным полигландулярным синдромом детского типа называют

- а) АПС-1**
- б) АПС-2
- в) АПС-3

Модуль 9. Ожирение

9.1. При ожирении I степени показатель SDS ИМТ составляет

- а) 1,5–2,0
- б) 2–2,5;**
- в) 2,6–3;
- г) 3,1–3,9

9.2. При морбидном ожирении показатель SDS ИМТ составляет

- а) 2–2,5;
- б) 2,6–3;
- в) 3,1–3,9;
- г) ≥ 4**

9.3. Физическое развитие детей при экзогенно-конституциональном ожирении

- а) замедляется;
- б) ускоряется;**
- в) не изменяется.

9.4. Форма ожирения у детей, при которой отмечается задержка роста

- а) конституционально-экзогенное**

- б) алиментарное
- в) синдром Иценко-Кушинга**

9.5. Осложнением ожирения в детском возрасте является

- а) неалкогольная жировая болезнь печени;**
- б) остеопороз
- в) анемия
- г) снижение концентрации инсулина крови

9.5. Наиболее распространенной формой ожирения в детском возрасте является

- а) гипоталамическое ожирение;
- б) моногенное ожирение;
- в) конституционально-экзогенное ожирение;**
- д) синдромальное ожирение.

9.6. К осложнением ожирения в детском возрасте относится

- а) сахарный диабет 2 типа;**
- б) остеопороз
- в) атопический дерматит
- г) гипогликемия

9.7. Для моногенных форм ожирения характерен

- а) ранний дебют**
- б) дебют в пубертатном периоде
- в) дебют после травмы

9.8. К физическим нагрузкам умеренной интенсивности относятся

- а) домашние дела
- б) ходьба умеренным шагом (4-6 км/час)**
- в) аэробика

9.9. Детям и подросткам с ожирением и избыточной массой тела в возрасте от 6 до 17 лет рекомендованы ежедневные физические нагрузки умеренной и высокой интенсивности в общей сложности не менее

- а) 30 минут
- б) 45 минут
- в) 60 минут**
- г) 120 минут

9.10. К современным диетическим рекомендациям у детей с ожирением относится

- а) низкоуглеводная диета
- б) низкокалорийная диета менее 1200 ккал в сутки
- в) нормокалорийный рацион по возрасту**
- г) очень низкокалорийная диета с ограничением калорий до 800 ккал в сутки

Модуль 10. Эндокринные аспекты патологии половых желез

10.1. Для гонадостата в раннем детском возрасте характерны

- а) выраженные эпизодические выбросы ФСГ и ЛГ до 18 мес.**
- б) низкая секреция ФСГ, ЛГ и эстрадиола**
- в) высокая амплитуда и частота выбросов ГнРГ
- г) развитие вторичных половых признаков

10.2. Наиболее ранний срок появления телархе при нормальном половом развитии девочки

- а) 6 лет
- б) 8 лет**
- в) 9 лет
- г) 11 лет

10.3. Конституциональная задержка полового развития это

- а) вариант нормального полового развития, реализующегося в более позднем возрасте**
- б) резистентность к эстрогенам органов – мишеней
- в) резистентность гипофиза к импульсной секреции ГнРГ.

10.4. К врожденным формам гипергонадотропного гипогонадизма относится

- а) синдром Мак-Кьюна-Олбрайта
- б) синдром Шерешевского-Тернера**
- в) синдром Прадера-Вилли.

10.5. Для преждевременного изолированного телархе характерно

- а) изолированное увеличение молочных желез**
- б) изолированное развитие вторичного оволосения
- в) прогрессирующее ускорение костного возраста
- г) преждевременное наступление менархе

10.6. Оптимальным возрастом больного для хирургического лечения крипторхизма является период

- а) новорожденности
- б) не позднее 2-летнего возраста**
- в) пубертатный

10.7. Для синдрома Клайнфельтера характерным является набор хромосом

- а) 45 XO
- б) 46 XX
- в) 46 XY
- г) 47 XXY**

10.8. О гормонально-активной опухоли яичка свидетельствует

- а) одностороннее увеличение яичка**
- б) неправильное формирование половых органов
- в) повышенный уровень АКТГ в крови
- г) стойкая артериальная гипертензия

10.9. Для уточнения формы преждевременного полового развития необходимо проведение

- а) мультитестероидного анализа крови
- б) пробы с агонистами ГнРГ**
- в) супрессивного теста с дексаметазоном

10.10. При гонадотропинзависимом преждевременном половом развитии назначается терапия

- а) агонистами ГнРГ пролонгированного действия**
- б) глюкокортикоидами
- в) антиэстрогенами
- г) ингибиторами ароматазы

Модуль 11. Эндокринные аспекты патологии костной ткани у детей

11.1. Второе гидроксирование витамина Д с превращением его в высокоактивный метаболит осуществляется в:

- а) почках**
- б) печени
- в) коже
- г) кишечнике

11.2. Для начального периода рахита характерна следующая рентгенологическая картина:

- а) прерывистое уплотнение зон роста
- б) усиленная оссификация костей
- в) расширение и размытость зон роста, блюдцеобразные эпифизы костей
- г) незначительный остеопороз**

11.3. Витамин Д₃ (холекальциферол) содержится в:

- а) овощах
- б) фруктах
- в) яичном желтке**

11.4. В период разгара рахита наблюдается:

- а) мышечная гипертония
- б) краниотабес**
- в) судорожный синдром

11.5. К типичным клиническим проявлениям ювенильного остеопороза относится

- а) увеличение щитовидной железы
- б) узловой зоб
- в) костные деформации
- г) переломы**

11.6. Остеопороз относится

- а) к локальным изменениям в губчатой кости
- б) к локальным изменениям в кортикальной кости
- в) к метаболическим заболеваниям**

11.7 Появление центров оссификации у здоровых детей

- а) начинается с двухлетнего возраста
- б) происходит в строго определенной последовательности**
- в) завершается к моменту рождения

11.8. Z-критерий при проведении остеоденситометрии означает показатель минеральной плотности костной ткани в сравнении

- а) со взрослыми
- б) с лицами аналогичного возраста;**
- в) с лицами молодого возраста

11.9. «Золотым стандартом» диагностики остеопороза является

- а) ультразвуковое исследование
- б) МРТ;
- в) двухэнергетическая рентгенологическая абсорбциометрия (DXA);**
- г) количественная компьютерная томография

11.10. Пиковая костная масса – это

- а) уровень костной массы в 30-40 лет
- б) максимальный уровень костной массы в процессе лечения остеопороза
- в) максимальный уровень костной массы в 20-30 лет
- г) максимальный уровень костной массы в течение всей жизни

Банк ситуационных задач к клиническим модулям (примеры):

Модуль 3. Заболевания гипоталамо-гипофизарной системы

Клиническая задача 3.1.

Пациент К., 14 лет, направлен медицинской комиссией военкомата в связи с отставанием физического и полового развития. Из анамнеза: родился в срок, масса тела при рождении 3300 г, рост 51 см. Впервые на отставание в росте родители мальчика обратили внимание в пятилетнем возрасте. В последние 2 года прибавка роста минимальная, не более 2-3 см в год. Рост родителей: отец 175 см, мать 166 см. Наследственность по эндокринной патологии неотягощена.

Объективно: рост 130 см, вес 31 кг. Телосложение правильное, пропорции тела инфантильные (допубертатные). Мелкие черты лица. Кожа тонкая, некоторое преобладание жировоголожения на туловище. Оволосение на лице и в подмышечных впадинах отсутствует. Половое развитие по Таннеру: G1P1. Патологии внутренних органов не выявлено.

Костный возраст соответствует 9 годам.

Проведено исследование уровня СТГ в динамике пробы с инсулиновой гипогликемией: базальный уровень СТГ 0,2 нг/мл (норма 0-6 нг/мл), через 30 минут – 1,2 нг/мл, через 60 минут – 2,1 нг/мл, через 120 минут – 0,6 нг/мл.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз
2. Составьте план обследования
3. Укажите основные принципы лечения

Клиническая задача 3.2.

Мальчик, 10 лет, в течение последних 3 мес. появилась жажда до 5-7 литров в сутки, полиурия. Жажда появилась внезапно, питьевой режим не менялся, лекарственные препараты не получал, травмы отрицает. В пробе Зимницкого удельный вес мочи 1000-1002. Наследственный анамнез неотягощен.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз
2. Составьте план обследования
3. Укажите основные принципы лечения

Модуль 4. Заболевания надпочечников

Клиническая задача 4.1.

Девочка, 1 год 2 мес., родители обратились с жалобами на срыгивания, неправильное строение наружных половых органов.

Из анамнеза: Родилась в срок, от 2 беременности, первый ребенок умер от ВДКН, сольтерющей формы.

Объективно: На момент осмотра состояние девочки удовлетворительное, самочувствие не страдает. Реакция на осмотр адекватная, девочка спокойная. Кожные покровы умеренной

влажности, бледно-розовые. Подкожно-жировой слой развит достаточно, распределен равномерно. Зев спокоен, периферические лимфатические узлы не увеличены. При аускультации дыхание пуэрильное, чистое. Тоны сердца громкие, ритмичные, пульс 110 уд/ мин. Живот мягкий, при пальпации безболезненный, печень + 1,0 см из-под края реберной дуги, край ровный мягко-эластичный. Мочеиспускание регулярно, стул со склонностью к запорам. Наружные гениталии по женскому типу, отмечается увеличение клитора до 1,0 см (1 степень вирилизации по Прадеру), единичные длинные волосы с легкой пигментацией на больших половых губах. Молочные железы не увеличены. Аксиллярное оволосение отсутствует. Менархе не было.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз
2. Составьте план обследования
3. Укажите основные принципы лечения

Клиническая задача 4.2.

Девочка 6 лет, жалобы на появление волос на лобке, бедрах, в паховой области, специфический запах пота. Ребенок от 1 беременности, роды в 38 нед. Росла и развивалась соответственно возрасту, за последний год подросла на 8 см.

Объективно: рост 129 см (SDS роста +2,52), масса тела 23 кг. Телосложение пропорциональное. На коже лба, крыльях носа комедоны, единичные акне. Щитовидная железа не увеличена. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот при пальпации безболезненный, мягкий. Стул, диурез в норме. Грудные железы не развиты, рост терминальных волос в аксиллярных впадинах (единичные), на лобке (P4), по средней линии живота, в паховых складках. Менархе отрицает.

Лабораторно:

Пролактин – 182,0 мМЕ/л (71,2-598,2 мМЕ/л),
Кортизол – 258,0 нмоль/л (N 150—660 нмоль/л),
ТТГ – 3,6 мМЕ/л (N 0,3-4,0 мМЕ/л),
ФСГ – 0,4 мМЕ/л (N 0,4-3,0 мМЕ/л),
ЛГ – 0,05 мМЕ/л (N < 0,5 мМЕ/л),
Тестостерон – 2,7 нмоль/л (N 0,1-0,35 нмоль/л),
ДГА-С – 3,2 нмоль/л (N 0,3-1,8 нмоль/л)
17-ОН-прогестерон – 27,3 нмоль/л (N 0,3-2,06 нмоль/л).

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Оцените данные лабораторных исследований
3. Какие методы исследования необходимо провести дополнительно?
4. Назовите основной метод лечения.

Модуль 5. Сахарный диабет и другие нарушения углеводного обмена

Клиническая задача 5.1.

Девочка Т., 6 лет, при плановом обследовании перед проведением аденотомии в венозной плазме определён уровень глюкозы 7,1 ммоль/л. В дальнейшем выполнен оральный глюкозотолерантный тест (ОГТТ). Результаты: глюкоза натощак 6,6 ммоль/л, через 2 часа - - 8,1 ммоль/л. Гликированный гемоглобин 6,4%.

Наследственность: у отца и тети по отцу определён повышенный уровень глюкозы натощак, диагноз не установлен. У деда по отцу - сахарный диабет 2 типа, компенсирован с помощью диеты.

При осмотре: состояние удовлетворительное, физическое развитие соответствует возрасту, SDS ИМТ +0,4 SD. Кожа и видимые слизистые чистые, влажные. Подкожный слой распределён

равномерно. Щитовидная железа не пальпируется. Катаральных явлений нет. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Сердечные тоны ясные, ритм правильный, ЧСС 100 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, печень по краю реберной дуги. Аппетит сохранён. Полиурии, полидипсии нет. Стул ежедневно, оформленный.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
2. Проведите дифференциальную диагностику сахарного диабета.
3. Определите тактику терапии в данном случае. Составьте план наблюдения пациента в амбулаторно-поликлинических условиях. Определите показания к госпитализации.

Клиническая задача 5.2.

Девочка В., 13 лет, доставлена в приёмное отделение стационара в коматозном состоянии. Из анамнеза: болеет сахарным диабетом 1 типа два года, получает инсулин Гларгин 18 ЕД в сутки, Лизпро перед основными приемами пищи по 5 ЕД, отмечаются лёгкие гипогликемии до 2 раз в неделю. Утром после инъекций инсулина отказалась от еды из-за болей в животе, тошноты. Приняла таблетку но-шпы. Через час состояние ухудшилось, появилась сонливость, заторможенность, нарушение координации движения. Родители самостоятельно повезли ребёнка в стационар, при транспортировке девочка потеряла сознание, возникли судороги мышц конечностей.

При осмотре в приёмном отделении: сознание отсутствует. Температура тела 36,3°C. Кожа бледная, влажная. Тризм жевательной мускулатуры, тонико-клонические судороги мышц конечностей. Сухожильные рефлексы оживлены, симметричны. При аускультации лёгких дыхание везикулярное, перкуторно - лёгочный звук. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, ЧСС 80 в минуту, АД 110/60 мм. рт. ст. Границы сердца не расширены. Живот мягкий, печень у края реберной дуги. Селезёнка не увеличена.

Глюкоза крови 2,9 ммоль/л.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
2. Определите тактику неотложной помощи пациентке с гипогликемической комой.
3. Укажите возможные причины развития гипогликемических состояний у подростков с сахарным диабетом 1 типа. Укажите причину гипогликемической комы у данной пациентки.
4. Укажите меры по оказанию неотложной помощи, которые необходимо было применить родителям до развития критического состояния у ребёнка.

Модуль 6. Щитовидная железа

Клиническая задача 6.1.

Девочка, 12 лет. На профилактическом осмотре в школе выявлено увеличение щитовидной железы. Жалоб нет. Пальпаторно щитовидная железа увеличена до 2 ст., плотная, безболезненная, дополнительные образования в железе не пальпируются, региональные лимфоузлы не увеличены. По УЗИ щитовидной железы объем 19 мл, эхогенность снижена, эхоструктура неоднородная, узловые образования не лоцируются.

Задание:

1. Наиболее вероятный диагноз?
2. Составьте план обследования и лечения.

Клиническая задача 6.2.

Девочка 15 лет, обратилась с жалобами на отставание в росте, отсутствие менструаций, запоры, сонливость, снижение памяти и слуха. Родилась от здоровых родителей, на 42-й неделе

беременности, вес при рождении 4200 г. С раннего возраста отставала в физическом и психомоторном развитии: сидеть начала в 9 месяцев, ходить - в два года, говорить – в шесть. На основании характерного внешнего вида девочки (отечное “монголоидное” лицо, полуоткрытый рот с широким “распластанным” языком) предполагалась болезнь Дауна, однако при кариотипировании этот диагноз был отвергнут. В трехлетнем возрасте выявлено снижение слуха, диагностирована нейросенсорная тугоухость. Училась во вспомогательной школе, с трудом окончила 7 классов.

Объективно: рост 147 см, масса тела 56 кг. Речь невнятная, замедленная. Лицо пастозно, рот полуоткрыт. Язык большой, с отпечатками зубов. Выраженная сухость кожи, гиперкератоз. Волосы на голове редкие, ломкие, на лобке и в подмышечных впадинах отсутствуют. Молочные железы не развиты. Щитовидная железа не пальпируется. Пульс 62 уд/мин, ритмичный. АД 90/65 мм. рт. ст.

УЗИ щитовидной железы: объем 2,2 см³, атрофические изменения. ТТГ >100 ЕД/л (норма 0,2-3,2). Краниография: патологии не обнаружено. Костный возраст соответствует 11 годам.

Задание:

1. Наиболее вероятный диагноз?
2. Составьте план обследования и лечения.

Модуль 7. Заболевания околощитовидных желез

Клиническая задача 7.1.

Вызов в хирургическое отделение к мальчику 11 лет. Жалобы на боль в мышцах рук и ног, сведение мышц кистей и стоп.

Из анамнеза: в рамках профилактического обследования 1 месяц назад выполнено УЗИ щитовидной железы, в левой доле выявлено узловое образование 2,5 см в диаметре. По результатам тонкоигольной аспирационной биопсии получены данные за фолликулярную неоплазию, Bethesda V. Госпитализирован в хирургическое отделение двое суток назад, сутки назад выполнена экстрафасциальная тиреоидэктомия. Получает левотироксин 50 мкг в сутки. Ребенок от 2 беременности, протекавшей без особенностей. Роды в срок, рост 51 см, вес 3200 г. Развитие на первом году жизни по возрасту. Перенесенные заболевания: ветряная оспа в 3 года. Хронические заболевания отрицает, под наблюдением специалистов не состоит. Наследственность по эндокринопатиям не отягощена.

Объективно состояние средней тяжести. Температура тела 36,2. Рост: 131,5 см, SDS роста: -1.321, вес: 26,1 кг, SDS веса: -1.66, индекс массы тела 15.0 кг/м², SDS индекса массы тела: -1.06. Кожа нормальной влажности и тургора. Слизистая ротовой полости и задней стенки глотки влажная, розовая. Костная система развита удовлетворительно, движения в суставах в полном объеме. Периферические лимфоузлы не увеличены, безболезненны, эластичны. Отеки не определяются. Status localis рана чистая, без отделяемого и воспаления, края сомкнуты, лейкопластырные стяжки лежат хорошо. Сердечно-сосудистая система: ЧСС 96 уд. в мин. Артериальное давление 118/75 мм рт. ст. Положительный симптом Труссо. Положительный симптом Хвостека. Тоны сердца ясные, чистые. Органы дыхания: дыхание везикулярное, дыхательные шумы не определяются. Пищеварительная система: живот при поверхностной пальпации мягкий, безболезненный, печень не увеличена, Селезенка не увеличена. Половое развитие Таннер G1 P1 testes s=d=4,0

Задание:

1. Поставьте и обоснуйте все положения клинического диагноза.
2. Составьте план лабораторного обследования.
3. Назначьте лечение. Какие лекарственные препараты показаны в первую очередь?

Клиническая задача 7.2.

Мальчик 5 лет доставлен в приемный покой стационара в связи с эпизодом потери сознания с тонико-клоническими судорогами.

Час назад развился эпизод тонико-клонических судорог с нарушением сознания длительностью до двух минут, купировавшимся самостоятельно, доставлен в больницу бригадой СМП. До этого тонические судороги отмечались дважды в возрасте около 2 лет на фоне ОРВИ.

Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в триместре (повышенный тонус матки). Роды на 38 неделе, рост при рождении 50 см, вес 2980 г. В возрасте 1 года оперирован по поводу расщелины твердого неба, в возрасте 2,5 лет оперирован по поводу дефекта межжелудочковой перегородки. Наследственность по эндокринопатиям неотягощена.

Общее состояние средней тяжести. Рост 107 см SDS роста -0,27. Вес 18 кг SDS ИМТ +0,3. Температура 36,6С. Кожа нормальной влажности и тургора. Склеры обычной окраски. Слизистая ротовой полости и задней стенки глотки влажная, розовая. Костная система развита удовлетворительно, движения в суставах в полном объеме. Обращают внимание гипертелоризм, короткий фильтр, низкопосаженные уши, короткая шея, микрогнатия, гипоплазия зубной эмали. Периферические лимфоузлы не увеличены, безболезненны, эластичны. Отеки не определяются. Сердечно-сосудистая система: ЧСС 90 уд. в мин. Артериальное давление 90/65 мм рт. ст. Положительный симптом Труссо. Положительный симптом Хвостека. Тоны сердца ясные, чистые, систолический шум. Органы дыхания: дыхание везикулярное, дыхательные шумы не определяются. Пищеварительная система: живот при поверхностной пальпации мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличена. Наружные гениталии по мужскому типу, сформированы правильно, яички в мошонке, объем 1 мл. Вторичные половые признаки отсутствуют.

Задание:

1. Какое состояние можно заподозрить у этого ребенка на основании данных анамнеза, особенностей фенотипа и клинической картины?
2. Какие первоочередным лабораторным исследования необходимы для уточнения причины состояния?
3. Составьте план дальнейшего обследования.

Модуль 8. Полиэндокринные синдромы в педиатрии

Клиническая задача 8.1.

Мальчик, 7 лет. Наблюдается педиатром по поводу хронического слизисто-кожного кандидоза. Беспокоят судороги в мышцах рук при выполнении письменных заданий в школе. При осмотре - карпопедальный спазм. Лабораторно: кальций общий — 1,9 ммоль/л (норма 2,15-2,50), паратгормон — 3,6 пг/мл (норма 10-65) и 25-гидроксид-витамин D — 45 нг/дл (норма 16-74).

Задание:

1. Какое состояние можно заподозрить у этого ребенка на основании данных анамнеза, особенностей фенотипа и клинической картины?
2. Составьте план дальнейшего обследования.

Модуль 9. Ожирение

Клиническая задача 9.1.

Девочка Л., 9 лет. Родителей беспокоит избыточная прибавка веса у ребенка с 4-5 лет, повышенная утомляемость. Аппетит хороший. Любит мучные изделия, сладости. Отец и мать страдают ожирением 2 ст. Младший брат имеет ожирение 1 ст.

Объективно. Рост - 125 см, масса тела – 43 кг. Отложение подкожной жировой клетчатки равномерное. Кожа обычной окраски и влажности. Пульс - 98 ударов в мин., ритмичный. Тоны сердца ослаблены. Дыхание везикулярное. Живот мягкий, безболезненный. Вторичные половые признаки отсутствуют. Щитовидная железа не увеличена.

Задание:

1. Наиболее вероятный диагноз?
2. Составьте план обследования и лечения.

Клиническая задача 9.2.

Пациентка 16 лет, жалуется на избыточный вес, периодические головные боли, избыточный рост волос на лице, нерегулярный менструальный цикл с задержками до 2-3 месяцев.

Из анамнеза известно, что избыточный вес с детства, увеличивался постепенно, диеты не придерживалась. Менструации с 12 лет, не установились окончательно до настоящего времени, задержки от 15 дней до 3 месяцев. При осмотре - рост 170 см, вес 100 кг, ИМТ = 34,5 кг/м², распределение подкожной жировой клетчатки равномерное. Гирсутое число - 12 баллов (по шкале Ферримана-Голлвея).

Задание:

1. Наиболее вероятный диагноз?
2. Составьте план обследования и лечения.

Модуль 10. Эндокринные аспекты патологии половых желез

Клиническая задача 10.1.

Девочка 14 лет обратилась с жалобами на отставание по росту от сверстников, отсутствие менструаций.

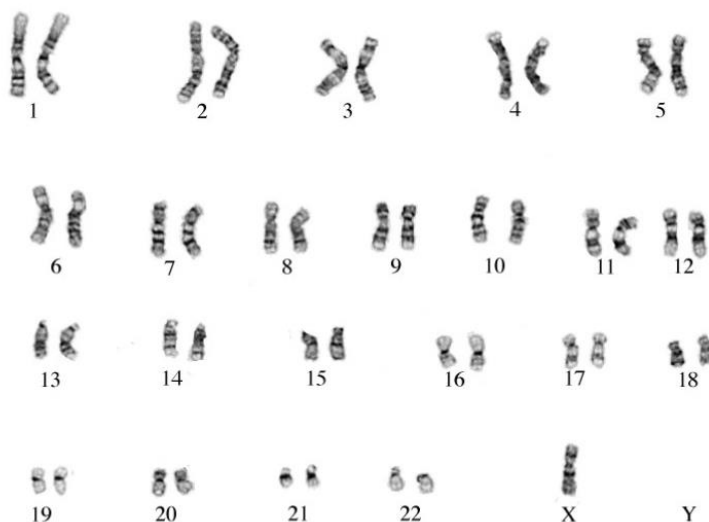
Из анамнеза: рождена от 1 беременности, протекавшей без осложнений. Роды срочные, масса тела при рождении 2880 г, длина тела 48 см. В возрасте 1 года выявлен врожденный порок сердца: двустворчатый аортальный клапан, оперативная коррекция не показана, наблюдается кардиологом. С 3 лет посещает детский сад, ОРЗ 4-5 раз в год, часто осложнялись острым средним отитом.

Рост матери 165 см, рост отца 178 см. Низкорослых в семье нет.

Объективно: Рост 140 см, вес 36 кг. Телосложение диспропорциональное, гиперстеническое. Шея короткая, щитообразная грудная клетка, гипертелоризм сосков. Низкий рост волос, низко расположенные ушные раковины. Аномалия прикуса. Кожа чистая. Границы сердца не расширены, тоны ясные, ритмичные, ЧСС 70 в мин. АД 110/70 мм рт ст. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный, печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Щитовидная железа не увеличена. Наружные гениталии по женскому типу, сформированы правильно. Грудные железы: ареолы розовые, железистая ткань не пальпируется. Густой рост темных длинных волос на больших половых губах и лобке, в подмышечной области.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Оцените результат кариологического исследования



3. Составьте план обследования и лечения

Клиническая задача 10.2.

Мальчик 15 лет направлен к эндокринологу по поводу жалоб на отставание в росте и половом развитии.

Из анамнеза: родился от 2-й доношенной беременности, физиологических родов. Масса тела при рождении – 3300 г, рост – 51 см. Рос и развивался соответственно возрасту, болел редко. Задержка роста отмечается в последние 3-4 года. Рост отца – 178 см, матери – 162 см. До 16 лет отец отставал в росте от сверстников, бриться начал в 19 лет. Сестра 17 лет, рост 168 см.

Объективно: рост 149 см, масса тела 41 кг. Телосложение пропорциональное. Кожные покровы нормальной влажности и окраски. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. Пульс 74 в минуту, АД – 110/70 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Стул регулярный. Наружные половые органы сформированы правильно, по мужскому типу. Яички в мошонке, объем 4 мл по орхидометру Прадера. Единичные темные стержневые волосы на лобке и в подмышечных впадинах. Голос высокий.

Костный возраст – 11 лет.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Дайте определение задержки пубертата.

Модуль 11. Эндокринные аспекты патологии костной ткани у детей

Клиническая задача 11.1.

Мальчик К., 8 мес., родился в срок, от первой беременности, протекавшей без осложнений, с массой тела при рождении 3700 г. Вскармливался грудью до шести месяцев, на 3 месяце жизни мать самостоятельно ввела в рацион манную кашу. Фруктовые и овощные соки ребенок получал редко. В последнее время в питании преобладают цельное коровье молоко и манная каша. Витамин Д с целью профилактики рахита назначен в возрасте 3 месяцев, но использовался не регулярно. Практически с ребенком не гуляли. Голову держит с 2 месяцев, сидит с поддержкой с 7 месяцев, не стоит.

Объективно: масса тела - 8200 г, рост - 67 см. Голова имеет «башенную» форму с выступающими лобными и затылочными буграми. Большой родничок размером 2,5х3 см, края его податливые. Затылок плоский, облысевший. Зубов нет. Грудная клетка сдавлена с боков, нижние края ее развернуты, на ребрах «четки», в области лучезапястных суставов определяются «браслеты». Имеется искривление в поясничном отделе позвоночника, которое исчезает в положении ребенка на животе. Физикальная картина со стороны легких и сердца не изменена.

Живот увеличен в объеме за счет гипотонии передней брюшной стенки. Печень выступает из-под края реберной дуги нижним краем на 1 см, селезенка пальпируется в глубине подреберья.

Общий анализ крови: Эр $3,92 \cdot 10^{12}/л$, Нб 102 г/л, ц.п 0,78, Лей $6,9 \cdot 10^9/л$, э-1%, п-3%, с-34%, л-52%, м-10%, СОЭ 10 мм/ч.

Биохимический анализ крови: Кальций крови общий – 2,0 ммоль/л (N 2,2 – 2,65 ммоль/л), фосфор – 0,7 ммоль/л (N 1,3 – 2,3 ммоль/л), щелочная фосфатаза – 1235 U/L (в норме 30-120 U/L)

Задание:

1. Поставьте и обоснуйте все положения клинического диагноза.
2. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
3. Назначьте лечение. Каким препаратам Вы отдадите предпочтение?
4. Составьте план реабилитации и диспансерного наблюдения.

Перечень вопросов для собеседования:

Модуль 1. Основы общественного здоровья и организации здравоохранения. Организация службы детской эндокринологии в Российской Федерации.

1. Нормативно-правовое регулирование детской эндокринологической службы
2. Порядок оказания медицинской помощи по профилю «детская эндокринология»
3. Регистр сахарного диабета: динамика в Российской Федерации и Новосибирской области за последние 3 года.

Модуль 2. Теоретические основы эндокринологии и методы исследования эндокринных желез в клинике.

1. Определение понятия «гормон».
2. Классификация гормонов по химической природе.
3. Основные принципы организации эндокринной системы
4. Регуляция деятельности эндокринных желез, механизм отрицательной и положительной обратной связи.
5. Неклассические гормоны и железы внутренней секреции.
6. Понятие о гипофункции и о гиперфункции эндокринных желез.
7. Роль тропных гормонов гипофиза. Принцип обратной связи.
8. Резистентность к действию гормонов.
9. Принцип иммунохимического анализа уровня гормонов, понятие о референсных диапазонах.
10. Методы визуализации в эндокринологии.

Модуль 3. Заболевания гипоталамо-гипофизарной системы

1. Понятие о гипоталамических релизинг-факторах и тропных гормонах гипофиза.
2. Основные эндокринные синдромы при различных аденомах гипофиза.
3. Нейроофтальмологические нарушения при увеличении гипофиза.
4. Регуляция секреции гормона роста в норме и при патологии.
5. Этиология и классификация соматотропной недостаточности.
6. Диагностика и лечение соматотропной недостаточности.
7. Клинические проявления и осложнения акромегалии.
8. Лабораторная и инструментальная диагностика акромегалии.
9. Гормонально-неактивные аденомы гипофиза: диагностика и тактика ведения.
10. Причины развития синдрома «пустого турецкого седла».
11. Этиология и патогенез нейрогенного несахарного диабета.
12. Лабораторная диагностика несахарного диабета, тест с сухоедением, проба с вазопрессином.

13. Лечение несахарного диабета.
14. Понятие физиологической и патологической гиперпролактинемии.
15. Лабораторная диагностика гиперпролактинемии.
16. Тактика лечения гиперпролактинемии, мониторинг, прогноз.

Модуль 4. Заболевания надпочечников

1. Стероидные гормоны, регуляция их синтеза, понятие циркадного ритма и стрессового ответа.
2. Система «ренин-ангиотензин-альдостерон», особенности у детей раннего возраста.
3. Метаболические эффекты действия глюкокортикоидов.
4. Понятие гиперкортизолизма.
5. Классификация и патофизиология синдрома Иценко-Кушинга.
6. Врожденная дисфункция коры надпочечников: этиология и патогенез.
7. Принципы неонатального скрининга, скрининг на ВДКН.
8. Клинические проявления различных форм ВДКН, диагностика.
9. Современные подходы к терапии и диспансеризации детей с ВДКН.
10. Понятие первичной и вторичной надпочечниковой недостаточности.
11. Клинические проявления и диагностика болезни Аддисона.
12. Лечение хронической надпочечниковой недостаточности.
13. Неотложная помощь при аддисоническом кризе.
14. Понятие первичного и вторичного гиперальдостеронизма.
15. Методы диагностики феохромоцитомы.

Модуль 5. Сахарный диабет и другие нарушения углеводного обмена

1. Определение понятий «сахарный диабет» и «нарушенная толерантность к глюкозе».
2. Этиологическая классификация сахарного диабета по ВОЗ.
3. Фазы развития сахарного диабета 1 типа.
4. Методика проведения перорального глюкозотолерантного теста.
5. Особенности манифестации сахарного диабета 2 типа у детей и подростков.
6. Клинические особенности моногенных форм сахарного диабета.
7. Принципы диетотерапии при сахарном диабете.
8. Современная классификация инсулинов.
9. Принципы инсулинотерапии, понятие о фоновом-болюсном режиме.
10. Средства доставки инсулинов, преимущества и недостатки.
11. Помповая инсулинотерапия: показания, противопоказания. Состав инфузионного набора.
12. Особенности физических нагрузок при сахарном диабете, основные аспекты контроля.
13. Виды мониторинга глюкозы. Понятие амбулаторного профиля глюкозы.
14. Диабетическая ретинопатия: классификация, скрининг, лечение.
15. Диабетическая нефропатия: классификация, скрининг, лечение.
16. Диабетическая нейропатия: классификация, скрининг, лечение.
17. Особенности физического и полового развития детей с сахарным диабетом 1 типа.
18. Неотложная помощь при гипогликемии.
19. Принципы лечения диабетического кетоацидоза.

Модуль 6. Щитовидная железа

1. Эмбриональное развитие щитовидной железы, пороки развития.
2. Гипоталамо-гипофизарно-тиреоидная система.
3. Оценка функциональной активности щитовидной железы: лабораторные и инструментальные методы.
4. Понятие гипертиреоза и тиреотоксикоза.

5. Клинические проявления гипертиреоза. Диагноз и дифференциальный диагноз токсического зоба.
6. Определение синдрома гипотиреоза.
7. Хронический аутоиммунный тиреоидит, варианты клинического течения.
8. Этиопатогенез врожденного гипотиреоза.
9. Неонатальный скрининг на врожденный гипотиреоз.
10. Клиника врожденного гипотиреоза.
11. Лечение врожденного гипотиреоза. Диспансеризация.
12. Понятие йоддефицитных заболеваний.
13. Профилактика и лечение эндемического зоба.
14. Классификация узлового зоба.
15. Ультразвуковая и цитологическая диагностика узловых образований щитовидной железы.

Модуль 7. Заболевания околощитовидных желез.

1. Функции кальция и фосфора в организме.
2. Основные регуляторы фосфорно-кальциевого обмена в организме
3. Клинические симптомы гипокальциемии, скрытой тетании.
4. Этиология гипопаратиреоза в детском возрасте.
5. Послеоперационный гипопаратиреоз.
6. Гипопаратиреоз в составе генетических синдромов.
7. Современные подходы к лечению гипопаратиреоза.
8. Неотложная помощь при гипокальциемическом кризе.
9. Клинические проявления и диагностика гиперпаратиреоза.
10. Профилактика и лечение дефицита витамина Д.

Модуль 8. Полиэндокринные синдромы в педиатрии

1. Понятие о множественных эндокринных неоплазиях, патогенез.
2. Множественные эндокринные неоплазии, тип I: клинические проявления, диагностика.
3. Множественные эндокринные неоплазии, тип 2: клинические проявления, диагностика.
4. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа: клинические симптомы, молекулярно-генетическое обследование.
5. Аутоиммунные полигландулярные синдромы взрослого типа.

Модуль 9. Ожирение

1. Гормоны, влияющие на жировой обмен, механизм их действия.
2. Физиология жировой ткани, понятие липостата.
3. Морфологические и функциональные особенности жировой ткани у детей.
4. Этиологические аспекты возникновения ожирения.
5. Особенности диагностики ожирения у детей. Критерии диагноза.
6. Классификация ожирения у детей, дифференциальный диагноз различных форм ожирения.
7. Метаболические осложнения и коморбидные состояния у детей с ожирением.
8. Осложненные формы ожирения.
9. Принципы терапии ожирения у детей и подростков.
10. Диспансеризация детей с ожирением. Профилактические мероприятия.

Модуль 10. Эндокринные аспекты патологии половых желез.

1. Основные этапы формирования пола.
2. Понятие о гонадостате.
3. Этиопатогенез нарушений половой дифференцировки

4. Основные механизмы гормональной регуляции половой системы девочек.
5. Основные механизмы гормональной регуляции половой системы мальчиков.
6. Гипогонадизм: классификация, дифференциальная диагностика.
5. Преждевременное половое развитие: классификация, дифференциальная диагностика.
6. Синдром инвертированного пубертата.
7. Крипторхизм, тактика ведения.
8. План обследования пациента с гинекомастией.
9. Дифференциальная диагностика синдрома гиперандрогении.
10. Синдром Шерешевского-Тернера: клинические проявления, диагностика, подходы к лечению.
11. Синдром Клайнфельтера: клинические проявления, диагностика, подходы к лечению.

Модуль 11. Эндокринные аспекты патологии костной ткани у детей.

1. Регуляция фосфорно-кальциевого обмена в организме.
2. Методы оценки минеральной плотности костной ткани.
3. Синтез и метаболизм витамина Д в организме.
4. Особенности лабораторной оценки содержания витамина Д.
5. Витамин Д или Д-гормон: основания для дискуссии.
6. Функции витамина Д: костные и другие.
7. Лекарственные формы витамина Д.
8. Рахит: причины, клинические признаки.
9. Ювенильный остеопороз: факторы риска, клинические проявления.
10. Препараты кальция и витамина Д в профилактике и лечении остеопении/остеопороза.

4. Организационно-педагогические условия реализации ДПП ПК

4.1. Общесистемные требования

Организация располагает материально-технической базой, соответствующей действующим противопожарным правилам и нормам и обеспечивающей проведение всех видов дисциплинарной и междисциплинарной подготовки, практической работы обучающихся, предусмотренной учебным планом.

Квалификация руководящих и научно-педагогических работников организации 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, разделе "Квалификационные характеристики должностей руководителей и специалистов высшего профессионального и дополнительного профессионального образования", утвержденном приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 11 января 2011 г. N 1н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23 марта

2011 г., регистрационный N 20237), и профессиональным стандартам (при наличии).

4.2. Требования к кадровым условиям реализации

Реализация ДПП обеспечивается руководящими и научно-педагогическими работниками организации, а также лицами, привлекаемыми к реализации ДПП на условиях гражданско-правового договора.

№	Ф.И.О. преподавателя, реализующего программу	Условия привлечения (основное место работы: штатный, внутренний совместитель, внешний совместитель)	Должность, ученая степень, ученое звание	Уровень образования, наименование специальности, направления подготовки, наименование присвоенной квалификации
1	Руюткина Людмила Александровна	Штатный	Должность -профессор кафедры неотложной терапии с эндокринологией и профпатологией (ФПК и ППВ), ученая степень -доктор медицинских наук, ученое звание -профессор	Высшее Специалитет Лечебное дело Врач
2	Коваренко Маргарита Анатольевна	Внутренний совместитель	Должность - доцент кафедры педиатрии ФПК и ППВ Степень -кандидат медицинских наук Звание - нет	Высшее Специалитет Педиатрия Врач
3	Пилипенко Оксана Владимировна	Внешний совместитель	Ассистент кафедры неотложной терапии с эндокринологией (ФПК и ППВ), ученая степень -нет, заведующая городским детским эндокринологическим центром на базе МБУЗ ГКБ НСО «Городская детская клиническая больница №1»	Высшее Специалитет Педиатрия Врач

4.3. Материально-техническое и учебно-методическое обеспечение ДПП

Для проведения обучения имеется необходимый набор материально-технического обеспечения для реализации дополнительной профессиональной программы первичной переподготовки «Детская эндокринология», включая

специально оборудованные помещения для проведения учебных занятий, в том числе:

- 1) аудитории, оборудованные мультимедийными и иными средствами обучения, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально;
- 2) рабочее место преподавателя оснащено демонстрационной техникой (стационарными досками, проекторами, системой мультимедиа, доступом в Интернет);
- 3) рабочее место обучающегося оснащено методическими материалами:
 - нормативно-правовыми документами, определяющими деятельность преподавателя;
 - пакетом учебно-методических материалов к образовательной программе в электронном виде (учебная программа, учебно-тематический план, набор слайд-презентаций по основным темам);
 - канцелярскими принадлежностями: бумага для письма А4, блокноты, ручки, карандаши, фломастеры и т.п.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Основная

N	Заглавие
1	И.И. Дедов, В.А. Петеркова, О.А. Малиевский, Т.Ю. Ширяева. Детская эндокринология. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019.
2	Детская эндокринология. Атлас [Электронный ресурс] / под ред. И. И. Дедова, В. А. Петерковой. – 2-е изд., перераб. и доп.-М.:ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 256. http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436141.html
3	Эндокринные заболевания у детей и подростков [Электронный ресурс] / под ред. Е.Б. Башниной - М.:ГЭОТАР-Медиа, 2017. http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440278.html
4	Ш. Мелмед, К.С. Полонски, П.Р. Ларсен, Г.М. Кроненберг. Детская эндокринология. Пер. с англ. под ред. И.И. Дедова, Г.А. Мельниченко. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020.
5	Клиническая эндокринология детей и подростков: учебное пособие в 2 частях. Ю.Г. Самойлова, О.А. Олейник, М.В. Матвеева, В.А. Столярова, М.А.Коваренко и др. Москва:ИНФРА-М, 2021. Часть 1: Эндокринная система в норме и при патологии. Физиология и патология роста у детей и подростков. Сахарный диабет. Неотложные состояния при сахарном диабете. Часть 2: Заболевания щитовидной железы. Патология надпочечников. Физиология и патология репродуктивной системы у детей и подростков. Ожирение. Особенности фосфорно-кальциевого обмена у детей и подростков в норме и при патологии.

Дополнительная

N	Заглавие
6	Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. — 442 с.
7	Педиатрия [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / под ред. А. А. Баранова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970434093.html
8	Клинический диагноз в педиатрии (формулировка, классификации) [Электронный ресурс] / Ю.С. Сергеев - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441213.html
9	Эндокринология. Национальное руководство. Краткое издание [Электронный ресурс] / Дедова И.И., Мельниченко Г.А. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444962.html
10	Российские клинические рекомендации. Эндокринология [Электронный ресурс] / Дедова И.И., Мельниченко Г.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970446034.html
11	Детская тиреоидология под ред. Г. Синнаи. ГЭОТАР-Медиа, 2016.
12	MODY: молекулярно-генетические детерминанты и персонализированный подход к ведению пациентов с моногенными формами сахарного диабета/М.И.Воевода [и др.]; под общ.ред.М.И.Воеводы; ФГБНУ НИИТПМ.-Новосибирск: Изд-во СО РАН, 2019.- 217 с.
13	Болезни жировой ткани / под общ.ред. И.И.Дедова. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020.
14	Коваренко М.А., Рюткина Л.А. Диабетический кетоацидоз у детей и подростков. Учебно-методическое пособие для врачей. Новосибирск, 2020.
15	Коваренко М.А. Половое развитие девочек: физиология и патология. Учебно-методическое пособие для врачей. Новосибирск, 2020.

ИНТЕРНЕТ-РЕСУРСЫ*

№	Наименование	Ссылка
1	Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ	https://cr.minzdrav.gov.ru/
2	Клинические рекомендации «Сахарный диабет 1 типа у детей»	https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/287_1
3	Клинические рекомендации «Заболевания и состояния, связанные с дефицитом йода»	https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/620
4	Клинические рекомендации «Сахарный диабет 2 типа у детей»	https://www.endocrincentr.ru/sites/default/files/specialists/science/clinic-recomendations/saharnyy_diabet_2_tipa_deti.pdf?ysclid=l2ijygdsy1
5	Клинические рекомендации «Ожирение	https://www.probl-

	у детей»	endojournals.ru/jour/article/view/12802
6	Клинические рекомендации «Преждевременное половое развитие»	https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/648_1
7	Клинические рекомендации «Тиреоидиты у детей»	https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/686_1
8	Клинические рекомендации «Врожденный гипотиреоз у детей»	https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/712_1

* Приведены клинические рекомендации, утвержденные Минздравом РФ и обязательные к исполнению. Актуализацию клинических рекомендаций по прочим разделам необходимо отслеживать по рубрике клинических рекомендаций МЗ РФ.