

Документ подписан простой электронной подписью

Информация о владельце:

ФИО: Багрий Андрей Владимирович

Должность: Проректор по последипломному образованию и развитию здравоохранения

Дата подписания: 23.12.2024 13:39:11

Уникальный программный ключ:

2b055d886c0fdf89a246ad89f515b2adcf9f225c

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «ДОНЕЦКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Утверждаю

Проректор по последипломному
образованию **д.м.н.,
профессор А.Э.Багрий**



2024 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ
Б1.В.ОД1 «НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЭНДОКРИНОПАТИИ»
основной профессиональной программы подготовки кадров
высшей квалификации в ординатуре по специальности
31.08.17 Детская эндокринология

Донецк 2024

Разработчики программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность
1	Дубовая А.В.	д.мед.н., профессор	зав. кафедрой педиатрии № 3
2	Лимаренко М.П.	к.мед.н., доцент	доцент кафедры педиатрии № 3
3	Баешко Г.И.	к.мед.н., доцент	доцент кафедры педиатрия № 3

Рабочая программа дисциплины «Наследственные эндокринопатии» обсуждена на учебно-методическом заседании кафедры педиатрии № 3
« 03 » июня 2024 г. протокол № 19

Зав. кафедрой, д.мед.н., профессор

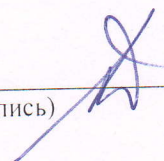


(подпись)

А.В. Дубовая

Рабочая программа дисциплины «Наследственные эндокринопатии» рассмотрена на заседании методической комиссии ФНМФО « 20 » июня 2024 г. протокол № 6

Председатель методической комиссии
ФНМФО, д.мед.н., профессор



(подпись)

А.Э. Багрий

Рабочая программа дисциплины «Наследственные эндокринопатии» одобрена Советом ФНМФО « 20 » июня 2024 г. протокол № 10

Председатель Совета ФНМФО



(подпись)

Я.С. Валигун

1. Пояснительная записка.

Рабочая программа учебной дисциплины является нормативным документом, регламентирующим цели, ожидаемые результаты, содержание, условия и технологии реализации образовательного процесса, оценку качества подготовки обучающихся. Документ разработан на основании Федерального государственного образовательного стандарта подготовки кадров высшей квалификации по программе ординатуры 31.08.17 «Детская эндокринология» (квалификация: врач - детский эндокринолог).

2. Цель и задачи учебной дисциплины

Цель: подготовка квалифицированного врача - детского эндокринолога, обладающего профессиональными компетенциями по диагностике и лечению наследственных заболеваний эндокринной системы у детей.

Задачи:

- диагностика наследственных заболеваний эндокринной системы у детей на основе владения лабораторными, инструментальными и иными методами исследования;
- лечение наследственных заболеваний эндокринной системы у детей.

3. Место учебной дисциплины в структуре образовательной программы

Дисциплина «Наследственные эндокринопатии» входит в вариативную часть Блока 1 «Дисциплины (модули)» учебного плана подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре.

4. Общая трудоемкость учебной дисциплины

Виды контактной и внеаудиторной работы	Всего часов
Общий объем дисциплины	72 / 2,0 з.е.
Аудиторная работа	48
Лекций	
Семинарских занятий	12
Практических занятий	36
Самостоятельная работа обучающихся	24
Формы промежуточной аттестации, в том числе	
Зачет	

5. Результаты обучения

Компетенции обучающегося, формируемые в результате освоения учебной дисциплины:

Категория компетенций	Код и наименование компетенций	Код и наименование индикатора достижения компетенций
<i>Профессиональные компетенции (ПК)</i>		
Медицинская деятельность	ПК-1. Проводить обследование детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза	ПК-1.1. Знает этиологию, основные этапы патогенеза, клиническую картину, дифференциальную диагностику, принципы терапии и профилактики заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей. ПК-1.2. Умеет проанализировать и интерпретировать клинические данные осмотра, результаты лабораторных и инструментальных обследований больного ребенка. ПК-1.3. Владеет алгоритмом постановки предварительного и окончательного диагнозов.

Категория компетенций	Код и наименование компетенций	Код и наименование индикатора достижения компетенций
	ПК-2. Назначать лечение детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контролировать его эффективность и безопасность	ПК-2.1. Знает основы терапии, предупреждения осложнений при применении лекарственных средств. ПК-2.2. Обосновывает необходимость применения корректирующей терапии, объясняет действие лекарственных препаратов и возможные осложнения при нарушении назначения. ПК-2.3. Владеет методами и принципами ведения и лечения пациентов в соответствии с клиническими рекомендациями.

В результате освоения дисциплины обучающийся должен

знать:

- основы законодательства здравоохранения и директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения, относящихся к эндокринологии;
- основы управления здравоохранением, страховой медицины;
- правовые основы деятельности врача – детского эндокринолога;
- общие вопросы организации работы эндокринологического стационара детских больниц;
- документацию кабинета детского эндокринолога и эндокринологического стационара;
- эпидемиологию эндокринных заболеваний среди детского населения в регионе;
- основы медицинской этики и деонтологии в эндокринологии;
- основы нормальной и патологической анатомии и физиологии, взаимосвязь функциональных систем организма;
- теоретические основы эндокринной патологии, основные вопросы нормальной и патологической анатомии, нормальной и патологической физиологии, биохимии, взаимосвязь функциональных систем организма и уровни их регуляции;
- современную классификацию эндокринной патологии;
- этиологические факторы, патогенетические механизмы и клинические проявления основной эндокринной патологии у детей и подростков и неотложных состояний в эндокринологической практике;
- общие методы обследования эндокринологических больных;
- классификацию гормонов;
- взаимодействие иммунной и эндокринной систем;
- основы медицинской генетики и генетические аспекты эндокринных заболеваний;
- принципы гормональной и негормональной терапии эндокринных заболеваний в педиатрической практике;
- основы фармакотерапии эндокринной патологии;
- фармакодинамику и фармакокинетику основных групп лекарственных препаратов, применяющихся при лечении эндокринно-обменных заболеваний у больных детского возраста, показания и противопоказания к их назначению, возможные осложнения терапии, их профилактику и коррекцию;
- функциональные методы исследования в детской эндокринологии;
- дифференциальную диагностику эндокринных заболеваний;
- организацию и оказание неотложной помощи пациентам детского возраста при эндокринной патологии;
- принципы назначения и проведения реабилитационных и профилактических мероприятий в клинике эндокринных болезней у пациентов детского возраста.

уметь:

- получать исчерпывающую информацию о заболевании;
- выявлять возможные причины эндокринной патологии: применять объективные методы обследования ребенка, выявлять характерные признаки заболевания, особенно в случаях, требующих неотложной помощи и интенсивной терапии;
- оценивать тяжесть состояния больного, определять объем и последовательность

- необходимых мероприятий для оказания помощи;
- организовывать и оказывать неотложную помощь в экстренных случаях;
 - определять показания к госпитализации и организовывать ее;
 - определять необходимость применения необходимых методов обследования, составлять план обследования пациента детского и подросткового возраста при эндокринном заболевании;
 - выработать план ведения ребенка в амбулаторно-поликлинических учреждениях и в стационаре;
 - интерпретировать полученные результаты лабораторно-клинических методов исследования;
 - давать оценку результатам обследования больных эндокринной патологией, в том числе с учетом возрастных особенностей;
 - интерпретировать результаты специальных методов исследования (ультразвуковые, лабораторные, рентгенологические и др.);
 - определять показания к применению гормональных и других лекарственных препаратов при эндокринных заболеваниях у детей и подростков;
 - оценивать адекватность гормональной терапии у детей и подростков;
 - осуществлять меры по комплексной реабилитации эндокринологических больных;
 - организовывать и проводить образовательные программы для детей и подростков с эндокринными заболеваниями;
 - проводить санитарно-просветительную работу среди населения;
 - оформлять необходимую медицинскую документацию, предусмотренную законодательством здравоохранения;
 - проводить анализ своей работы и составлять отчет.

владеть:

- стандартами оформления медицинской документации и отчетности;
- методами планирования лекарственного обеспечения больных с эндокринной патологией;
- методикой сбора и анализа жалоб, анамнеза, в том числе эндокринологического;
- методикой объективного обследования больного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация);
- методами оценки функционального состояния эндокринных желез;
- методами комплексного обследования больных с эндокринными заболеваниями;
- методами диагностики, принципам лечения и профилактики эндокринной патологии;
- алгоритмами лечения эндокринных заболеваний у детей и подростков;
- методами выявления осложнений терапии эндокринных заболеваний и принципами их лечения;
- методами диагностики и оценки контроля сахарного диабета у детей и подростков;
- техникой использования индивидуальных средств контроля гликемии (глюкометра);
- методами выявления микро- и макрососудистых осложнений сахарного диабета;
- методологией обучения в школе самоконтроля для больных сахарным диабетом;
- методикой определения показаний и противопоказаний к применению гормональных и негормональных препаратов у конкретного ребенка с эндокринным заболеванием;
- принципами определения тактики дальнейшего ведения пациента с эндокринной патологией;
- принципами выявления разновидности вариантов течения и осложнений заболеваний эндокринной системы у детей и подростков;
- принципами диагностики и оказания квалифицированной медицинской помощи детям и подросткам с сахарным диабетом при развитии неотложных состояний (кетоацидотическая, гиперосмолярная, гипогликемическая, лактацидемическая комы);
- методологией обучения правильному образу жизни в школе для пациентов с ожирением;
- методами профилактики сахарного диабета;
- методами профилактики эндемического зоба;

- принципами и методами формирования у детей и подростков здорового образа жизни;
- принципами организационной работы.

ПЕРЕЧЕНЬ ПРАКТИЧЕСКИХ НАВЫКОВ, УМЕНИЙ ВРАЧА-ДЕТСКОГО ЭНДОКРИНОЛОГА:

- оформление медицинской документации и отчетности;
- соблюдение правил медицинской этики и деонтологии;
- составление алгоритмов диагностического обследования пациентов с эндокринными заболеваниями;
- оценка результатов лабораторных показателей гормонального статуса и углеводного обмена;
- интерпретация результатов стандартных лабораторных и инструментальных методов исследования в клинике;
- диагностика и дифференциальная диагностика сахарного диабета и его осложнений;
- распознавание состояний гипергликемии и гипогликемии у больных сахарным диабетом;
- распознавание состояний гипотиреоза и тиреотоксикоза у детей и подростков;
- оценка тяжести надпочечниковой недостаточности у детей и подростков;
- распознавание состояния острой гипокальциемии у детей и подростков;
- формулировка диагноза при сахарном диабете и эндокринных заболеваниях;
- работа с глюкометром;
- инъекции инсулина;
- оказание неотложной помощи при гипогликемии;
- оказание неотложной помощи при диабетическом кетоацидозе;
- интерпретация признаков сахарного диабета 1 типа;
- интерпретация клинических данных при сочетании сахарного диабета с другими эндокринными заболеваниями;
- коррекция метаболических нарушений при острых сердечно-сосудистых состояниях у больных сахарным диабетом;
- тестирование чувствительности стоп при диагностике диабетической полинейропатии;
- расчет индивидуального плана питания больного с сахарным диабетом, ожирением;
- пальпация щитовидной железы;
- оказание неотложной помощи при ургентных состояниях (анафилактическом шоке, кровотечении и др.);
- первичная сердечно-легочная реанимация.

6. Рабочая программа учебной дисциплины

6.1. Учебно-тематический план дисциплины (в академических часах) и матрица компетенций

Индекс раздела/ № п/п	Наименование раздела (модуля) дисциплины	Всего часов	В том числе				Формируемые компетенции	Используемые образовательные технологии, способы и методы обучения	Формы текущего контроля успеваемости
			лекции	семинарские занятия	практические занятия	самостоятельная работа			
Б1.В.ОД1	Наследственные эндокринопатии	72		12	36	24			
1	Общие вопросы. Классификация наследственных эндокринопатий	9			5	4	ПК-1, ПК-2	СЗ,КПЗ,Кл.С,СР	Т,ПР,ЗС
2	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих белковые прогормоны. Низкорослость, дефицит СТГ, вторичный гипокортицизм, нейрогенный несахарный диабет, неонатальный сахарный диабет	9		2	5	2	ПК-1, ПК-2	СЗ,КПЗ,Кл.С,СР	Т,ПР,ЗС
3	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ферменты: врожденная гипоплазия надпочечников, изолированный дефицит альдостерона, сахарный диабет тип MODY2	9		2	5	2	ПК-1, ПК-2	СЗ,КПЗ,Кл.С,СР	Т,ПР,ЗС
4	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих цитоплазматические рецепторы: гипер- и гипопаратиреоз, тестостоксикоз, АКТГ-резистентность, нефрогенный несахарный диабет	9		2	5	2	ПК-1, ПК-2	СЗ,КПЗ,Кл.С,СР	
5	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ядерные рецепторы и факторы транскрипции: синдром резистентности к андрогенам, синдром Фрейзера, множественный дефицит гормонов	9		2	5	2	ПК-1, ПК-2	СЗ,КПЗ,Кл.С,СР	

	аденогипофиза								
6	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ионные каналы, транспортные белки и молекулы клеточного сигналинга: врожденная гиперплазия надпочечников, синдром множественных эндокринных неоплазий, гиперинсулинизм	9	2	3	4	ПК-1, ПК-2	СЗ,КПЗ,Кл.С,СР		
7	Эндокринные заболевания с преимущественным нарушением физического развития и эндокринной системы: нанизм, гигантизм, макро- и микросомия.	9		5	4	ПК-1, ПК-2	СЗ,КПЗ,Кл.С,СР		
8	Хромосомные болезни: аномалии в системе половых хромосом и раннеметафазных хромосом. Синдром Прадера-Вилли	9	2	3	4	ПК-1, ПК-2	СЗ,КПЗ,Кл.С,СР		
	Промежуточная аттестация								Зачет
	Общий объем подготовки	72		12	36	24			

В данной таблице использованы следующие сокращения:

КПЗ	клиническое практическое занятие	Пр.	оценка освоения практических навыков (умений)
СЗ	семинарское занятие	ЗС	решение ситуационных задач
СР	самостоятельная работа обучающихся	Кл.С	анализ клинических случаев
Т	тестирование		

7. Рекомендуемые образовательные технологии.

В процессе освоения дисциплины используются следующие образовательные технологии, способы и методы формирования компетенций:

- семинарское занятие;
- клиническое практическое занятие;
- анализ клинических случаев;
- самостоятельная работа обучающихся.

8. Оценочные средства для контроля уровня сформированности компетенций (текущий контроль успеваемости, промежуточная аттестация)

8.1. Виды аттестации:

текущий контроль учебной деятельности обучающихся осуществляется в форме решения *тестовых заданий, ситуационных задач, контроля освоения практических навыков.*

промежуточная аттестация по итогам освоения дисциплины (зачёт) проводится в соответствии с утверждённым «Положением о промежуточной аттестации обучающихся при освоении профессиональных программ подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России». Промежуточная аттестация ординаторов после завершения изучения дисциплины «Наследственные эндокринопатии» профессиональной образовательной программы по специальности 31.08.17 Детская эндокринология осуществляется посредством зачета. Зачет по дисциплине без оценки выставляется при условии отсутствия неотработанных пропусков и среднем балле за текущую успеваемость не ниже 3,0. Итоговое занятие не проводится.

8.2. Показатели и критерии оценки результатов освоения дисциплины

Оценка результатов освоения дисциплины проводится в соответствии с утверждённой «Инструкцией по оцениванию учебной деятельности ординаторов и слушателей ФНМФО ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России».

8.3. Критерии оценки работы ординатора на семинарских и практических занятиях (освоения практических навыков и умений)

Оценивание каждого вида учебной деятельности ординаторов осуществляется стандартизовано в соответствии с принятой «Инструкцией по оцениванию учебной деятельности ординаторов и слушателей ФНМФО ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России».

8.4. Образцы оценочных средств для текущего контроля успеваемости

Пример тестовых заданий

1. У девочки 10 дней с приступами периодической неукротимой рвоты при объективном обследовании выявлены мышечная гипотония, гипорефлексия, гипертрофированный, пенисообразный клитор, гиперпигментация гениталий. Величина экскреции с суточной мочой 17КС-7,5мкмоль, 17ОКС – 0,5 мкмоль. Описанная клиническая картина характерна для:

- *А. Врожденной дисфункции коры надпочечников, сольтеряющей формы
- Б. Пилороспазма
- В. Гипотиреоза
- Г. Сидрома Шерешевского-Тернера

2. У мальчика 5 лет диагностирован первичный гипогонадизм, при лечении которого показаны:

- *А. Постоянная заместительная терапия препаратами половых гормонов

- Б. Прерывистая схема лечения препаратами половых гормонов
- В. Лечение кортикостероидами
- Г. Витаминотерапия

3. При рождении пациента с врожденной дисфункцией коры надпочечников с кариотипом 46XX наружные половые гениталии имеют:

- А. Нормальное половое строение
- Б. Промежуточное женское строение
- *В. Промежуточное мужское строение
- Г. Нормальное женское строение

Образцы ситуационных заданий

1. Мальчик, 9 лет, поступил в эндокринологическое отделение с жалобами на задержку роста. Из анамнеза известно, что ребенок от 1 беременности, которая протекала с нефропатией и анемией, 1 срочные роды в тазовом предлежании. Масса при рождении 3150 г, рост 50 см. С 2.5 лет отмечалось снижение темпов роста до 3 см в год.

Объективно: рост 105 см, вес 16 кг. Отмечается снижение тургора ткани, перераспределение подкожно-жировых клеток с избыточным отложением в отделах груди и живота, изменение структуры волоса (сухой, ломкий).

Общий анализ крови: Hb – 130 г/л, эритроциты – $4,2 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – $5,5 \times 10^9$ /л: п – 1%, с – 52%, е – 1%, л – 41%, СОЭ – 10 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет – желтый, прозрачная, относительная плотность – 1,015, реакция – кислая, белок – нет, сахар – нет, ацетон – отсутствует.

Биохимический анализ крови: глюкоза – 3,2 ммоль/л, натрий 132,0 ммоль/л, калий – 5,0 ммоль/л, общий белок – 55,0 г/л, холестерин – 7,6 ммоль/л.

Были исследован гормональный профиль и профиль СТГ, который – 0,2 нмоль/л; СТГ после нагрузки 1,2 нмоль/л (норма >10 нмоль/л).

1. Установите наиболее вероятный диагноз.
2. Снижение или отсутствие какого гормона является основным при этом заболевании?
3. Какими гормональными препаратами проводится заместительная терапия?

Эталоны ответов:

1. Гипофизарный нанизм.
2. Дефицит соматотропного гормона.
3. Рекомбинантным гормоном роста.

2. Ребенок, 4 дня. От 1 беременности, срочных родов, которые проходили без особенностей. Масса при рождении 3000 г, рост 51 см.

Объективно: была отмечена неправильное строение наружных гениталий (пенисоподобный и гипертрофированный клитор, складчатые большие половые губы), гиперпигментация наружных гениталий, белой линии живота. С 3-го дня состояние ребенка ухудшилось: кожные покровы бледные с сероватым оттенком, тургор ткани снижен, мышечная гипотония, гипорефлексия. Появилась рвота «фонтаном». Дыхание поверхностное, ослабленное. Тоны сердца приглушенные. Живот при пальпации мягкий, печень +2см. Мочеиспускание урежено, стул обычной окраски.

Биохимический анализ крови: глюкоза – 5,2 ммоль/л, натрий – 130,0 ммоль/л, калий – 6,0 ммоль/л, общий белок – 55,0 г/л, холестерин – 4,7 ммоль/л.

Кариотип: 46XX.

Объем экскреции с суточной мочой: 17-КС – 7,5 мкмоль (норма 4,1+0,3), 17-ОКС – 0,5 мкмоль (норма 3,2+10,2).

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Какое осложнение возникло у ребенка?
3. Какими гормональными препаратами предпочтительно проводить заместительную терапию?

Эталоны ответов:

1. Врожденная дисфункция коры надпочечников, сольтеряющая форма.
2. Острая надпочечниковая недостаточность.
3. Кортикостероидные гормоны.

9. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ:

9.1. Тематический план практических и семинарских занятий

№ п/п	Наименование разделов и дисциплин	Трудоёмкость (акад. час)	
		семинары	практические занятия
1	Общие вопросы. Классификация наследственных эндокринопатий		5
2	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих белковые прогормоны. Низкорослость, дефицит СТГ, вторичный гипокортицизм, нейрогенный несахарный диабет, неонатальный сахарный диабет	2	5
3	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ферменты: врожденная гипоплазия надпочечников, изолированный дефицит альдостерона, сахарный диабет тип MODY2	2	5
4	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих цитоплазматические рецепторы: гипер- и гипопаратиреоз, тестостоксикоз, АКТГ-резистентность, нефрогенный несахарный диабет	2	5
5	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ядерные рецепторы и факторы транскрипции: синдром резистентности к андрогенам, синдром Фрейзера, множественный дефицит гормонов аденогипофиза	2	5
6	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ионные каналы, транспортные белки и молекулы клеточного сигналинга: врожденная гиперплазия надпочечников, синдром множественных эндокринных неоплазий, гиперинсулинизм.	2	3
7	Эндокринные заболевания с преимущественным нарушением физического развития и эндокринной системы.: нанизм, гигантизм, макро- и микросомия		5
8	Хромосомные болезни: аномалии в системе половых хромосом и раннеметафазных хромосом. Синдром Прадера-Вилли	2	3
	Всего	12	36

9.2. Тематический план самостоятельной работы обучающихся

№ п/п	Наименование темы дисциплины	Вид самостоятельной работы	Трудоёмкость (акад. час)
1	Общие вопросы. Классификация наследственных эндокринопатий.	Подготовка к СЗ,КПЗ.	4
2	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих белковые прогормоны. Низкорослость, дефицит СТГ, вторичный гипокортицизм, нейрогенный несахарный диабет, неонатальный сахарный диабет	Подготовка к СЗ,КПЗ.	2

3	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ферменты: врожденная гипоплазия надпочечников, изолированный дефицит альдостерона, сахарный диабет тип MODY2	Подготовка СЗ,КПЗ.	к	2
4	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих цитоплазматические рецепторы: гипер- и гипопаратиреоз, тестостоксикоз, АКТГрезистентность, нефрогенный несахарный диабет	Подготовка СЗ,КПЗ.	к	2
5	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ядерные рецепторы и факторы транскрипции: синдром резистентности к андрогенам, синдром Фрейзера, множественный дефицит гормонов аденогипофиза	Подготовка СЗ,КПЗ.	к	2
6	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ионные каналы, транспортные белки и молекулы клеточного сигналинга: врожденная гиперплазия надпочечников, синдром множественных эндокринных неоплазий, гиперинсулинизм	Подготовка СЗ,КПЗ.	к	4
7	Эндокринные заболевания с преимущественным нарушением физического развития и эндокринной системы.: нанизм, гигантизм, макро- и микросомия	Подготовка СЗ,КПЗ.	к	4
8	Хромосомные болезни: аномалии в системе половых хромосом и раннеметафазных хромосом. Синдром Прадера-Вилли	Подготовка СЗ,КПЗ.	к	4
	Всего			24

9.3. Методическое обеспечение учебного процесса:

1. Методические указания по дисциплине «Наследственные эндокринопатии» для обучения ординаторов по специальности 31.08.17 Детская эндокринология, утверждены Ученым советом ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России.

10. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины:

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Основная литература:

1. Детская эндокринология : учебник / И. И. Дедов, В. А. Петеркова, О. А. Малиевский, Т. Ю. Ширяева. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 256 с. – ISBN 978-5-9704-7491-4. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970474914.html> (дата обращения: 03.06.2024). – Режим доступа : по подписке.
2. Детская эндокринология : учебник / И. И. Дедов, В. А. Петеркова, О. А. Малиевский, Т. Ю. Ширяева. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 256 с. – ISBN 978-5-9704-7491-4. – Текст : непосредственный.
3. Сахарный диабет : руководство для врачей / Г. А. Игнатенко, А. Э. Багрий, А. А. Оприщенко [и др.] ; редакторы: Г. А. Игнатенко, А. Э. Багрий, А. А. Оприщенко ; ГОУ ВПО ДОННМУ ИМ. М. ГОРЬКОГО. – Донецк : РБ Позитив, 2022. – 640 с. – Текст : непосредственный.
4. Дедов, И. И. Сахарный диабет у детей и подростков : руководство / И. И. Дедов, Т. Л. Кураева, В. А. Петеркова – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 272 с. – ISBN 978-5-9704-2695-1. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970426951.html> (дата обращения: 03.06.2024). – Режим доступа : по подписке.
5. Аметов, А. С. Сахарный диабет 2 типа. Проблемы и решения : учебное пособие / Аметов А. С. – 3-е изд., перераб. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015. – (дата обращения: 03.06.2024). – Режим доступа : по подписке.

Том 1. – 352 с. – ISBN 978-5-9704-3279-2. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970432792.html>
Том 2. – 280 с. – ISBN 978-5-9704-3280-8. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970432808.html>
Том 3. – 256 с. - ISBN 978-5-9704-3401-7. - Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. - URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970434017.html>
Том 4. – 312 с. – ISBN 978-5-9704-3427-7. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970434277.html>.

Дополнительная литература:

1. Педиатрия : учебник / под ред. М. Ю. Рыкова, И. С. Долгополова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 592 с. – ISBN 978-5-9704-7556-0, DOI: 10.33029/9704-7556-0-DRP-2023-1-592. – Электронная версия доступна на сайте ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970475560.html> (дата обращения: 03.06.2024). – Режим доступа: по подписке. – Текст: электронный.
2. Дедов, И. И. Справочник детского эндокринолога / И. И. Дедов, В. А. Петеркова. – Москва : Литтерра, 2014. – 496 с. – ISBN 978-5-4235-0122-8. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785423501228.html> (дата обращения: 03.06.2024). – Режим доступа : по подписке.
3. Дедов, И. И. Детская эндокринология. Атлас : учебное наглядное пособие / редакторы: И. И. Дедов, В. А. Петеркова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 240 с. – ISBN 978-5-9704-3614-1. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970436141.html> (дата обращения: 03.06.2024). – Режим доступа : по подписке.
4. Прохоров, Е. В. Лечение сахарного диабета и его осложнений у детей. Комы. Инсулиновая помпа : видеофильм / Е. В. Прохоров, Л. Л. Челпан ; ГОО ВПО «ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО», кафедра педиатрии. – Электрон. дан. (52,3 МБ). – Донецк, 2015. – Донецк, 2015. – 1 CD-ROM : цветной, зв. – Систем. требования: Intel Pentium 1,6 GHz и более ; 256 Мб (RAM) ; Microsoft Windows XP и выше ; видеоплеер. – Заглавие с титульного экрана. – Изображение (двухмерное) : видео.
5. Прохоров, Е. В. Заболевания надпочечников у детей : видеофильм / Е. В. Прохоров, Л. Л. Челпан ; ГОО ВПО "ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО", каф. педиатрии. – Электрон. дан. (103 МБ). – Донецк, 2015. – 1 CD-ROM : цветной, зв. – Систем. требования: Intel Pentium 1,6 GHz и более ; 256 Мб (RAM) ; Microsoft Windows XP и выше ; видеоплеер. – Заглавие с титульного экрана. – Изображение (двухмерное) : видео.
6. Высокие технологии в инсулинотерапии сахарного диабета : руководство / редакторы : А. В. Древаль, О. С. Медведев, С. И. Мухин, А. А. Сеид-Гусейнов. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/06-COS-2353.html> (дата обращения: 03.06.2024). – Режим доступа : по подписке.
7. Ультразвуковое исследование щитовидной железы / редакторы: Джек Г. Бэскин, Дэниел С. Дюик, Роберт Э. Левин ; пер. с англ. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 432 с. : ил. – Текст : непосредственный.
8. Кукес, В. Г. Клиническая фармакология : учебник / В. Г. Кукес, Д. А. Сычев [и др.]; под ред. В. Г. Кукеса, Д. А. Сычева. – 6-е изд., испр. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 1024 с. : ил. – ISBN 978-5-9704-6807-4. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970468074.html> (дата обращения: 03.06.2024). – Режим доступа : по подписке.

9. Кишкун, А. А. Клиническая лабораторная диагностика : учебное пособие / А. А. Кишкун. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 1000 с. : ил. – ISBN 978-5-9704-6759-6. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970467596.html> (дата обращения: 03.06.2024). – Режим доступа : по подписке.
10. Лучевая диагностика : учебник / под ред. Г. Е. Труфанова. – 3-е изд., перераб. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 484 с. – ISBN 978-5-9704-7916-2. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970479162.html> (дата обращения: 03.06.2024). – Режим доступа : по подписке.
11. Алгоритмы оказания помощи при критических состояниях для врачей медицины неотложных состояний : учебное пособие / Г. А. Городник, Е. К. Шраменко, Т. П. Кабанько [и др.]; ГОО ВПО ДОННМУ ИМ. М. ГОРЬКОГО; каф.анестезиологии, ИТ, МНС и кардиологии ФИПО. – Электрон. дан. (386 КБ). – Донецк, 2016. – 1 электрон. опт. диск (CD-R) : цв. 12 см. – Систем. требования: Intel Pentium 1,6 GHz + ; 256 Мб (RAM) ; Microsoft Windows XP + ; Интернет-браузер ; Microsoft Office, Flash Player, Adobe Reader. – Текст : электронный.
12. Медик, В. А. Общественное здоровье и здравоохранение : учебник / В. А. Медик. – 4-е изд., перераб. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 672 с. : ил. – ISBN 978-5-9704-7028-2. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970470282.html> (дата обращения: 03.06.2024). – Режим доступа : по подписке.

Программное обеспечение и Интернет-ресурсы:

1. Электронный каталог WEB-ОРАС Библиотеки ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России <http://katalog.dnmu.ru>
2. ЭБС «Консультант студента» <http://www.studmedlib.ru>
3. Научная электронная библиотека (НЭБ) eLIBRARY <http://elibrary.ru>
4. Научная электронная библиотека «КиберЛенинка» <https://cyberleninka.ru/>
5. PubMed <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>

Законодательные и нормативно-правовые документы:

1. Конституция Российской Федерации;
2. Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;
3. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»;
4. Порядок организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 19.11.2013 № 1258 (зарегистрировано в Минюсте России 28.01.2014, регистрационный № 31136);
5. Номенклатура медицинских организаций, утвержденная приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 06.08.2013 № 529н (зарегистрировано в Минюсте России 13.09.2013, регистрационный № 29950);
6. Перечень специальностей высшего образования – подготовки кадров высшей квалификации по программам ординатуры, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 12.09.2013 № 1061 (зарегистрировано в Минюсте России 14.10.2013, регистрационный № 30163);
7. Порядок проведения государственной итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования – программам подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), программам ординатуры, программам

- ассистентуры-стажировки, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 18.03.2016 № 227 (зарегистрировано в Минюсте России 11.04.2016, регистрационный № 41754);
8. Порядок разработки примерных основных образовательных программ, проведения их экспертизы и ведения реестра примерных основных образовательных программ, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 28.05.2014 № 594 (зарегистрировано в Минюсте России 29.07.2014, регистрационный № 33335);
 9. Номенклатура должностей медицинских работников и фармацевтических работников, утвержденная приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 20.12.2012 № 1183н (зарегистрировано в Минюсте России 18.03.2013, регистрационный № 27723);
 10. Квалификационные требования к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки», утвержденные приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 2.05.2023 № 206н (зарегистрировано в Минюсте России 23.10.2015, регистрационный № 39438);
 11. Положение о практике обучающихся, осваивающих основные профессиональные образовательные программы высшего образования, утвержденное приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 27.11.2015 № 1383 (зарегистрировано в Минюсте России 1.06.2023 № 73677);
 12. ФГОС ВО – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.17 Детская эндокринология, утвержденный приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 02.02.2022 № 107 (зарегистрировано в Минюсте России 14.03.2022, регистрационный № 67739);
 13. Профессиональный стандарт «Врач-детский эндокринолог», утвержденный приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 29.01.2019 № 49н (зарегистрировано в Минюсте России 26.02.2019, регистрационный № 53895);
 14. Порядок применения организациями, осуществляющими образовательную деятельность, электронного обучения, дистанционных образовательных технологий при реализации образовательных программ, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 23.08.2017 № 816 (зарегистрировано в Минюсте России 18.09.2017, регистрационный № 48226);
 15. Устав ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России;
 16. Правила приема в ординатуру ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России.

11. Материально-техническое обеспечение дисциплины

- учебные аудитории для занятий лекционного типа;
- учебные аудитории для занятий семинарского типа;
- учебные аудитории для текущего контроля и промежуточной аттестации;
- компьютерный класс;
- помещение для самостоятельной работы обучающихся;
- центр практической подготовки;
- ноутбуки, компьютеры, роутеры, принтеры, сканер, тематические стенды, диски с учебными материалами, типовыми наборами профессиональных моделей и результатов лабораторных и инструментальных исследований, доски, столы, стулья, кушетки;
- системы суточного мониторинга ЭКГ и АД, электрокардиограф, эхокардиограф, пульсоксиметр, ростомер, медицинские весы, электронные весы для детей до года, тонометр, фонендоскопы, стетоскоп, термометр, набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий, облучатель бактерицидный, пособия для оценки психофизического развития ребенка, аппарат для измерения артериального давления с детскими манжетками, пеленальный стол, сантиметровые ленты, инфузоматы, перфузоры, кардиологическая

линейка для анализа электрокардиограммы, небулайзеры, доставочные устройства беби-хайлер, отсасыватель, негатоскоп, кислородный концентрат;

- доступ к сети «Интернет», Wi-Fi обеспечение доступа в электронную информационно-образовательную среду (ЭИОС) и электронно-библиотечную систему (ЭБС) ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России.