

Документ подписан простой электронной подписью

Информация о владельце:

ФИО: Багрий Андрей Эдуардович

Должность: Проректор по последипломному образованию

Дата подписания: 23.12.2024 13:39:11

Уникальный программный ключ:

2b055d886c0fdf89a246ad89f315b2adcf9f223c

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.ДВ1 «ЭНДОКРИНОЛОГИЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО
И НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДОВ»
основной профессиональной образовательной 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	Бордюгова Е.В.	к.мед.н., доцент	доцент кафедры педиатрии №3
3	Лимаренко М.П.	к.мед.н., доцент	доцент кафедры педиатрии №3

Рабочая программа дисциплины «Эндокринология перинатального и неонатального периодов» обсуждена на учебно-методическом заседании кафедры педиатрии №3

«03» июня 2024 г. протокол №19

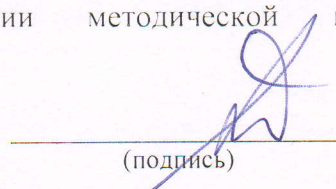
Зав. кафедрой, д.мед.н., профессор


(подпись)

А.В. Дубовая

Рабочая программа дисциплины «Эндокринология перинатального и неонатального периодов» рассмотрена на заседании методической комиссии ФНМФО «20» июня 2024 г. протокол №6

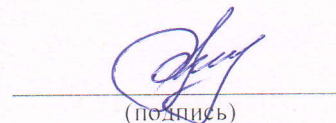
Председатель методической комиссии
ФНМФО, д.мед.н., профессор


(подпись)

А.Э. Багрий

Рабочая программа дисциплины «Эндокринология перинатального и неонатального периодов» одобрена Советом ФНМФО «20» июня 2024 г. протокол №10

Председатель Совета ФНМФО


(подпись)

Я.С. Валигун

1. Пояснительная записка.

Рабочая программа учебной дисциплины «Эндокринология перинатального и неонатального периодов» 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 по специальности 31.08.17 Детская эндокринология (квалификация: врач-детский эндокринолог).

2. Цель и задачи учебной дисциплины

Цель: подготовка квалифицированного врача-детского эндокринолога, обладающего системой профессиональных компетенций в области эндокринологии перинатального и неонатального периодов.

Задачи:

- Углубление теоретических знаний по анатомии и физиологии эндокринных органов в перинатальный и неонатальный периоды, этиологии, патогенезу, классификации, клинической картине, методах и особенностях обследования детей при заболеваниях эндокринных органов и нарушениях обмена веществ в перинатальный и неонатальный периоды.
- Формирование клинического мышления, изучение алгоритмов диагностики и дифференциальной диагностики перинатальной и неонатальной эндокринной патологии.
- Приобретение знаний, умений и навыков в определении показаний для проведения скрининга на врожденные заболевания.
- Приобретение знаний, умений и навыков в методах диагностики и интерпретации полученных результатов при различных формах перинатальной и неонатальной эндокринной патологии.
- Владение современными методами лечения при различных формах перинатальной и неонатальной эндокринной патологии.
- Приобретение знаний о принципах и особенностях профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей, а также умений и навыков в проведении профилактических медицинских осмотров и диспансерного наблюдения детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.

3. Место учебной дисциплины в структуре образовательной программы

Дисциплина «Эндокринология перинатального и неонатального периодов» 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.
	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:

- Методику сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Методику осмотра и обследования детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Методы лабораторных исследований и инструментальных обследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению исследований, правила интерпретации их результатов у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Анатомо-функциональное состояние детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний органов эндокринной системы.
- 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.
- Международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ).
- Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.

- Современные методы лечения детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Механизм действия лекарственных препаратов, эффективность и безопасность 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.
- Методы немедикаментозного лечения заболеваний (или) состояний у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные.
- Принципы и методы хирургических и диагностических вмешательств при заболеваниях (или) состояниях у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные.
- Манипуляции при заболеваниях (или) состояниях у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные.
- Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших при обследовании или лечении детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Предоперационную подготовку и послеоперационное ведение детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении профилактических медицинских осмотров детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.

Уметь:

- Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у законных представителей детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от законных представителей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Оценивать анатомо-функциональное состояние органов эндокринной системы в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях.
- Пользоваться методами осмотра и обследования детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией с учетом возрастных анатомо-функциональных особенностей.
- Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Интерпретировать и анализировать результаты кариотипирования 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 лабораторного исследования и инструментального обследования детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования и инструментального обследования детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.

- Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Выявлять клинические симптомы и синдромы у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Разрабатывать план лечения детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание детям с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Назначать немедикаментозное лечение детям с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Определять медицинские показания и медицинские противопоказания у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией для направления к врачам-специалистам с целью хирургических и диагностических вмешательств.
- Предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, и медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- 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 перинатальной и неонатальной эндокринной патологией для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара.

Владеть:

- Методами и приемами системного анализа достижений в области медицины и фармации для их применения в профессиональной деятельности.
- Навыками планирования диагностической и лечебной деятельности на основе анализа и интерпретации полученных данных.
- Навыками сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у законных представителей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Интерпретацией информации, полученной от законных представителей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Навыками осмотра детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Навыками формулирования предварительного диагноза и составления плана лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Навыками направления детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией на лабораторное исследование и инструментальное обследование.
- Навыками направления детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией на консультацию к врачам-специалистам.
- Интерпретацией результатов осмотра, лабораторного исследования и инструментального обследования детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Интерпретацией результатов осмотра врачами-специалистами детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.

- Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ).
- Навыками разработки плана лечения детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Навыками назначения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания детям с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Навыками оценки эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Навыками определения медицинских показаний и медицинских противопоказаний к проведению хирургических вмешательств детям с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Навыками назначения немедикаментозного лечения детям с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Навыками оценки эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Навыками 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 у детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией.
- Навыками направления детей с перинатальной и неонатальной эндокринной патологией для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара при наличии медицинских показаний.
- Проведением профилактических медицинских осмотров, диспансерного наблюдения за детьми с хроническими заболеваниями и (или) состояниями органов эндокринной системы.

ПЕРЕЧЕНЬ ПРАКТИЧЕСКИХ НАВЫКОВ, УМЕНИЙ ВРАЧА - ДЕТСКОГО ЭНДОКРИНОЛОГА

- Объективный осмотр новорожденного с эндокринной патологией.
- Интерпретация результатов лабораторных исследований у новорожденных с эндокринной патологией.
- Интерпретация результатов инструментальных исследований у новорожденных с эндокринной патологией.
- Проведение орального глюкозо-толерантного теста, интерпретация результатов.
- Расчет хлебных единиц, суточного калоража для новорожденных с сахарным диабетом.
- Определение гликемии, глюкозурии, кетонемии, кетонурии, микроальбуминурии.
- Определение болевой, тактильной и температурной чувствительности у новорожденных с эндокринной патологией.
- Освоение техники инъекций инсулина пациентам неонатального периода.
- Обучение родителей контролю сахарного диабета у ребенка неонатального периода.
- Ведение медицинской документации пациентов с эндокринной патологией.
- Пальпация щитовидной железы, определение степени зоба по ВОЗ.
- Выявление глазных симптомов у пациентов с гиперфункцией щитовидной железы.
- Оценка физического развития, пропорциональности телосложения пациентов с задержкой роста в неонатальном периоде.
- Проведение орального глюкозо-толерантного теста, интерпретация результатов.
- Определение костного возраста по рентгенограмме кистей рук, оценка темпов роста, прогнозируемого конечного роста.

- Расчет дозы глюкокортикоидов и минералокортикоидов пациентам с надпочечниковой недостаточностью.
- Оказание медицинской помощи при неотложных состояниях.
- Фармакотерапия эндокринных заболеваний у новорожденных детей, включая применение гормональных препаратов; выбор оптимального сочетания лекарственных средств, механизм действия, осложнения, возрастные дозировки.
- Проведение профилактики острых и хронических осложнений у детей с эндокринной патологией.
- Определение показаний и противопоказаний к хирургическому лечению, принципов пред-, интра- и послеоперационного ведения эндокринных больных неонатального возраста.
- Оценка тяжести состояния больных с эндокринной патологией, принятие необходимых мер для выведения больного из этого состояния, определение объема и последовательности лечебных мероприятий, оказание медицинской помощи.
- Проведение дифференциальной диагностики, обоснование клинического диагноза, схемы, плана и тактики ведения больных с эндокринной патологией;
- Назначение лечебного питания с учетом общих факторов и характера эндокринного заболевания.
- Установление клинического диагноза в соответствии с международной классификацией заболеваний.
- Диспансеризация пациентов с учетом выявленной эндокринной патологии.
- Заполнение первичной документации больного с эндокринной патологией в поликлинике.
- Оформление истории болезни в эндокринологическом стационаре.
- Пропаганда здорового образа жизни и проведение санитарно-просветительной работы по профилактике эндокринной патологии в неонатальном периоде.

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.ДВ1	Эндокринология перинатального и неонатального периодов	72		12	36	24			
1	Общие вопросы. Анатомия и физиология эндокринной системы. Обследование при заболеваниях эндокринной системы. Классификация перинатальной и неонатальной эндокринной патологии. Современные методы терапии эндокринных нарушений в перинатальном и неонатальном периодах	9		2	5	2	ПК1, ПК2	СЗ, КПЗ, СР	Т
2	Заболевания, связанные с поражением гипоталамуса и гипофиза в антенатальном и перинатальном периодах	9			5	4	ПК1, ПК2	КПЗ, СР	Т, Пр., ЗС
3	Нарушения углеводного обмена, специфичные для плода и новорожденного. Диабетическая эмбриофетопатия. Сахарный диабет новорожденных. Неонатальные гипогликемии	9		2	5	2	ПК1, ПК2	СЗ, КПЗ, СР	Т, Пр, ЗС
4	Болезни щитовидной железы, специфичные для плода и новорожденного. Транзиторные нарушения функции щитовидной железы. Врожденный гипотиреоз. Неонатальный гипертиреоз (тиреотоксикоз). Синдром врожденной йодной недостаточности	9			5	4	ПК1, ПК2	КПЗ, СР, Кл.С	Т, ЗС
5	Болезни надпочечников, специфичные для плода и новорожденного. Острая надпочечниковая недостаточность (синдром Уотерхауса-Фридериксена). Врожденная гиперплазия коры надпочечников	9		2	5	2	ПК1, ПК2	СЗ, КПЗ, СР, Кл.С	Т, СЗ

	(адреногенитальный синдром)								
6	Нарушения полового развития плода и новорожденного	9		2	4	3	ПК1, ПК2	СЗ, КПЗ, СР	Т,СЗ
7	Неонатальные нарушения обмена кальция и магния. Гипокальциемия новорожденных. Гиперкальциемия новорожденных. Неонатальная гипомагниемия. Неонатальная тетания без дефицита кальция и магния. Неонатальный гипопаратиреоз. Неонатальный гиперпаратиреоз	9		2	4	3	ПК1, ПК2	СЗ, КПЗ, СР	Т,СЗ
8	Неонатальные нарушения водно-солевого обмена веществ. Поздний метаболический ацидоз у новорожденного. Дегидратация у новорожденного. Дисбаланс натрия и калия у новорожденного. Тирозинемия у новорожденного	9		2	3	4	ПК1, ПК2	СЗ, КПЗ, СР	Т,СЗ
	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 «Эндокринология перинатального и неонатального периодов» 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

- Для новорожденных с диабетической фетопатией характерна масса тела
А. 2500,0 г
Б. 3000,0 г
В. 3500,0 г
Г. *>4000,0 г
- Время внутриутробного формирования в яичниках плода примордиальных фолликулов:
А. 10-я неделя беременности.
Б. 15-я неделя беременности.
В. *20-я неделя беременности.

- Г. 30-я неделя беременности.
3. Синдром Шерешевского-Тернера – это:
- А. Апоплексия гонад.
- Б. *Типичная форма дисгенезии гонад.
- В. Ложный мужской гермафродитизм.
- Г. Ложный женский гермафродитизм.

Образцы ситуационных заданий

1. Ребенок 4 ч жизни, от женщины 20 лет, страдающей инсулинзависимым сахарным диабетом (1-го типа), который манифестировал в 3 года, протекал без осложнений. От 1-й беременности, во время которой мать продолжала инсулинотерапию. Роды преждевременные самопроизвольные в сроке 35 нед. гестации в головном предлежании. Масса тела при рождении 4500,0 г, рост 52 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. При рождении состояние тяжелое за счет синдрома угнетения ЦНС. На осмотр реагирует слабым криком, безусловные рефлексы новорожденных угнетены, включая сосательный рефлекс, выражена мышечная гипотония. При осмотре кожные покровы багрового оттенка, акро- и периоральный цианоз, спина и плечи покрыты пушковыми волосами. Подкожно-жировой слой развит избыточно, распределен с преобладанием в верхней части тела, на щеках (лицо «лунообразное»). ЧД 54 в минуту. Дыхание проводится во все отделы. Перкуторно границы сердца расширены влево на 1,0 см, тоны ослаблены, шум не выслушивается. Моча светлая, стул - меконий. К груди не прикладывали. Через 3 ч после рождения стала нарастать одышка до 64 в минуту, появились «плавающие движения глазных яблок», нистагм. В клиническом анализе крови: НЬ - 280 г/л, Эр - $7,2 \times 10^{12}/л$, L - $15 \times 10^9/л$, с - 64%, п - 4%, л - 26%, э - 1%, м - 5%, тромб. - $290 \times 10^9/л$, СОЭ - 4 мм/час. При биохимическом исследовании крови на момент приступа: общий белок - 52 г/л, альбумин - 31 г/л, СРБ - 5 мг/л, креатинин - 74 ммоль/л, мочевины - 4,8 ммоль/л, глюкоза - 2,1 ммоль/л, АСТ - 26 Е/л, АЛТ - 31 Е/л, билирубин общий - 45 мкмоль/л, прямой - 3,5 мкмоль/л, Na - 146 ммоль/л, К - 4,2 ммоль/л, кальций ионизированный Ca - 0,8 ммоль/л.

1. Сформулируйте основной клинический диагноз. Обоснуйте его.
2. Оцените анализы.
3. Какие данные УЗИ-исследования брюшной полости и Эхо-КГ могут свидетельствовать в пользу для данного заболевания?
4. Ваша терапевтическая тактика.
5. Ваша тактика в случае, если бы ребенок получал энтеральное питание и его состояние к 3 часам жизни не ухудшилось?

Эталоны ответов:

1. Диабетическая фетопатия, гипогликемическое состояние, диабетическая кардиопатия. Недоношенность 35 нед. Диагноз гипогликемического состояния поставлен при уровне глюкозы ниже 2,2 ммоль/л.
2. Гипогликемия. Гиокальциемия. Полицитемия.
3. Увеличение внутренних органов (гепатомегалия, гипертрофия миокарда).
4. Внутривенное введение 10% раствора глюкозы 0,2 г/кг/мин струйно (2 мл/мин), затем капельно 6-8 мг/кг/мин (3,6-4,8 мл/кг/час). Необходимо наладить регулярное энтеральное питание.
5. Мониторинг гликемии каждые 30-60 мин, при повышении уровня глюкозы, не корригировать, при понижении – парентеральное введение глюкозы.

2. Новорожденный мальчик в возрасте 14 дней доставлен бригадой скорой помощи в хирургическое отделение детской больницы с диагнозом: «Пилоростеноз». Со слов

матери, на 7 день после выписки из роддома у мальчика появились срыгивания и беспокойство, а через 3 дня - ежедневно рвота, приступообразная боль в животе, плохой аппетит. При осмотре состояние тяжелое, ребенок вялый, обезвожен, «мраморный рисунок» кожи, гиперпигментация сосков и мошонки. Рвота фонтаном. Перистальтика в процессе осмотра живота хорошо видна. При биохимическом исследовании крови: общий белок – 55 г/л; билирубин общий – 13,7 мкмоль/л, глюкоза – 1,8 ммоль/л; калий – 5,9 ммоль/л, натрий – 129 ммоль/л, креатинин – 46 мкмоль/л. Гормональный профиль: 17-ОНП – 10 нмоль/л (N=1,3-6,9); кортизол – 20 нмоль/л (N=270- 770); АКТГ – 20 нмоль/л (N=2-11).

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Дифференциальный диагноз.
3. Какова ваша тактика?
4. Оцените прогноз заболевания.

Эталоны ответов:

1. Сольтеряющая форма врожденной дисфункции коры надпочечников.
2. С пилоростенозом, острой кишечной инфекцией.
3. Госпитализировать пациента в отделение интенсивной терапии для новорожденных.
4. Заместительная терапия аналогами кортизола и альдостерона: гидрокортизон в таблетках (Кортеф) 12-20 мг/м²/сутки; кортинейф 0,05 – 0,2 мг/сутки.
5. На фоне заместительной терапии прогноз для жизни благоприятный.

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. Анатомия и физиология эндокринной системы. Обследование при заболеваниях эндокринной системы. Классификация перинатальной и неонатальной эндокринной патологии. Современные методы терапии эндокринных нарушений в перинатальном и неонатальном периодах		5
2	Заболевания, связанные с поражением гипоталамуса и гипофиза в антенатальном и перинатальном периодах	2	5
3	Нарушения углеводного обмена, специфичные для плода и новорожденного. Диабетическая эмбриофетопатия. Сахарный диабет новорожденных. Неонатальные гипогликемии	2	5
4	Болезни щитовидной железы, специфичные для плода и новорожденного. Транзиторные нарушения функции щитовидной железы. Врожденный гипотиреоз. Неонатальный гипертиреоз (тиреотоксикоз). Синдром врожденной йодной недостаточности	2	5
5	Болезни надпочечников, специфичные для плода и новорожденного. Острая надпочечниковая недостаточность (синдром Уотерхауса-Фридериксена). Врожденная гиперплазия коры надпочечников (адреногенитальный синдром)	2	5
6	Нарушения полового развития плода и новорожденного	2	3
7	Неонатальные нарушения обмена кальция и магния. Гипокальциемия новорожденных. Гиперкальциемия новорожденных. Неонатальная гипомагниемия. Неонатальная тетания без дефицита кальция и магния. Неонатальный гипопаратиреоз. Неонатальный гиперпаратиреоз		5

8	Неонатальные нарушения водно-солевого обмена веществ. Поздний метаболический ацидоз у новорожденного. Дегидратация у новорожденного. Дисбаланс натрия калия у новорожденного. Тирозинемия у новорожденного	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. Анатомия и физиология эндокринной системы. Обследование при заболеваниях эндокринной системы. Классификация перинатальной и неонатальной эндокринной патологии. Современные методы терапии эндокринных нарушений в перинатальном и неонатальном периодах	Подготовка к СЗ,КПЗ.	4
2	Заболевания, связанные с поражением гипоталамуса и гипофиза в антенатальном и перинатальном периодах	Подготовка к СЗ,КПЗ.	2
3	Нарушения углеводного обмена, специфичные для плода и новорожденного. Диабетическая эмбриофетопатия. Сахарный диабет новорожденных. Неонатальные гипогликемии	Подготовка к СЗ,КПЗ.	2
4	Болезни щитовидной железы, специфичные для плода и новорожденного. Транзиторные нарушения функции щитовидной железы. Врожденный гипотиреоз. Неонатальный гипертиреоз (тиреотоксикоз). Синдром врожденной йодной недостаточности	Подготовка к СЗ,КПЗ.	2
5	Болезни надпочечников, специфичные для плода и новорожденного. Острая надпочечниковая недостаточность (синдром Уотерхауса-Фридериксена). Врожденная гиперплазия коры надпочечников (адреногенитальный синдром)	Подготовка к СЗ,КПЗ.	2
6	Нарушения полового развития плода и новорожденного	Подготовка к СЗ,КПЗ.	4
7	Неонатальные нарушения обмена кальция и магния. Гипокальциемия новорожденных. Гиперкальциемия новорожденных. Неонатальная гипомагниемия. Неонатальная тетания без дефицита кальция и магния. Неонатальный гипопаратиреоз. Неонатальный гиперпаратиреоз	Подготовка к СЗ,КПЗ.	4
8	Неонатальные нарушения водно-солевого обмена веществ. Поздний метаболический ацидоз у новорожденного. Дегидратация у новорожденного. Дисбаланс натрия калия у новорожденного. Тирозинемия у новорожденного	Подготовка к СЗ,КПЗ.	4
	Всего		24

9.3. Методическое обеспечение учебного процесса:

1. Методические указания по дисциплине «Эндокринология перинатального и неонатального периодов» 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 ; ГОО 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>.
6. Кобозева Н.В., Гуркин Ю.А. Перинатальная эндокринология: (Руководство для врачей) – Л.: Медицина, 1986. – 312 с.

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 Offic, 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.
13. Детские болезни [Текст] : [учеб. для вузов] : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 7-е изд., перераб., и доп. – Т. 1. - Санкт-Петербург: Питер, 2012.

14. Детские болезни [Текст] : [учеб. для вузов] : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 7-е изд., перераб., и доп. – Т. 2. - Санкт-Петербург: Питер, 2012.

Программное обеспечение и Интернет-ресурсы:

1. Электронный каталог WEB-OPAC 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, ростометр, 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.