

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ФАКУЛЬТЕТ ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
И ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ СПЕЦИАЛИСТОВ**

ПРИНЯТО
на заседании ученого совета
ФГБОУ ВО РостГМУ
Минздрава России
Протокол № 2

«14» 02 2023 г.

УТВЕРЖДЕНО
приказом ректора
«15» 02 2023 г.
№ 68

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ**

"Патология надпочечников у детей"

по основной специальности: Детская эндокринология

Трудоемкость: 36 часов

Форма освоения: очная;

Документ о квалификации: удостоверение о повышении квалификации

Ростов-на-Дону, 2023

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации по специальности «Детская эндокринология» на тему «*Патология надпочечников у детей*» обсуждена и одобрена на заседании кафедры эндокринологии (с курсом детской эндокринологии) ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.

Заведующий кафедрой Воробьев С. В.

Программа рекомендована к утверждению рецензентами:

Заведующий кафедрой внутренних болезней №2
ФГБОУ ВО РостГМУ МЗ РФ,
д.м.н., профессор Кастанаян А.А.

Заведующая кафедрой эндокринологии
и детской эндокринологии с курсом ДПО
ФГБОУ ВО Ставропольского ГМУ МЗ РФ
к.м.н., доцент Санеева Г.А.

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации по специальности «Детская эндокринология» "Патология надпочечников у детей" (далее - Программа) разработана рабочей группой сотрудников кафедры эндокринологии с курсом детской эндокринологии, факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, заведующий кафедрой Воробьев С. В.

Состав рабочей группы:

| №№ | Фамилия, имя, отчество | Учёная степень, звание | Занимаемая должность | Место работы |
|-----------|---------------------------------|-------------------------------|--|-----------------------------------|
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 1. | Кузьменко Наталья Александровна | к.м.н. | Доцент кафедры эндокринологии (с курсом детской эндокринологии), факультета повышения квалификации и переподготовки специалистов. | ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России |
| 2. | Хрипун Ирина Алексеевна | д.м.н. | Доцент кафедры эндокринологии (с курсом детской эндокринологии), факультета повышения квалификации и переподготовки специалистов. | ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России |
| 3. | Галкина Галина Александровна | д.м.н., доцент | Профессор кафедры эндокринологии (с курсом детской эндокринологии), факультета повышения квалификации и переподготовки специалистов. | ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России |

Глоссарий

ДПО - дополнительное профессиональное образование;

ФГОС - Федеральный государственный образовательный стандарт

ПС - профессиональный стандарт

ОТФ - обобщенная трудовая функция

ТФ - трудовая функция

ПК - профессиональная компетенция

ЛЗ - лекционные занятия

СЗ - семинарские занятия;

ПЗ - практические занятия;

СР - самостоятельная работа;

ДОТ - дистанционные образовательные технологии;

ЭО - электронное обучение;

ПА - промежуточная аттестация;

ИА - итоговая аттестация;

УП - учебный план;

АС ДПО - автоматизированная система дополнительного профессионального образования.

КОМПОНЕНТЫ ПРОГРАММЫ.

1. Общая характеристика Программы.

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

2. Содержание Программы.

- 2.1. Учебный план.
- 2.2. Календарный учебный график.
- 2.3. Рабочие программы модулей.
- 2.4. Оценка качества освоения программы.
 - 2.4.1. Формы промежуточной (при наличии) и итоговой аттестации.
 - 2.4.2. Шкала и порядок оценки степени освоения обучающимися учебного материала Программы.
- 2.5. Оценочные материалы.

3. Организационно-педагогические условия Программы.

- 3.1. Материально-технические условия.
- 3.2. Учебно-методическое и информационное обеспечение.
- 3.3. Кадровые условия.

1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОГРАММЫ.

1.1. Нормативно-правовая основа разработки Программы.

- Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации», статья 76.
- 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 г. N 49н, регистрационный номер 1239).
- ФГОС ВО по специальности детская эндокринология, утверждённый приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 02 февраля 2022 г. № 107.
- Лицензия Федеральной службы по надзору в сфере образования и науки на осуществление образовательной деятельности ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России от 22 июня 2017 г. № 2604.

1.2. Категории обучающихся.

Основная специальность – Детская эндокринология

1.3. Цель реализации программы

Совершенствование имеющихся профессиональных компетенций и повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации по специальности «Детская эндокринология», а именно обновление теоретических и практических знаний в области лечения и диагностики неотложных состояний в практике детского эндокринолога.

Вид профессиональной деятельности: Врачебная практика в области детской эндокринологии.

Уровень квалификации: 8

Таблица 1

Связь Программы с профессиональным стандартом

| Профессиональный стандарт 1: "Врач-детский эндокринолог" (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 29 января 2019 года N 49н регистрационный номер 1239) | | |
|---|------------------|--|
| ОТФ | Трудовые функции | |
| | Код ТФ | Наименование ТФ |
| А: Оказание медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы | А/01.8 | Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза |
| | А/02.8 | Назначение лечения детям с заболеваниями и |

| | | |
|--|--------|--|
| | | (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности |
| | A/07.8 | Оказание медицинской помощи в экстренной форме |

1.4. Планируемые результаты обучения

Таблица 2

Планируемые результаты обучения

| ПК | Описание компетенции | Код ТФ проф-стандарта |
|------|--|----------------------------|
| ПК-1 | готовность к разработке плана диагностики и лечения у пациентов с неотложными состояниями, связанными с патологией эндокринной системы, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями | |
| | должен знать: алгоритм диагностики и лечения пациентов с неотложными состояниями, связанными с патологией эндокринной системы. | |
| | должен уметь: интерпретировать анализировать информацию, полученную от пациентов с неотложными состояниями связанными с патологией эндокринной системы; использовать методы осмотра и обследования; интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования; проводить дифференциальную диагностику соответствующих состояний; формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных и инструментальных обследований; обосновать необходимость и планировать объем лабораторного и инструментального обследования пациентов с ишемической болезнью сердца и сахарным диабетом. | A/01.8 A/02.8 A/07.8 |

| | | |
|--|--|--|
| | <p>должен владеть: методиками осмотра и обследования пациентов с неотложными состояниями, связанными с патологией эндокринной системы; разработкой плана лечения пациентов с неотложными состояниями, связанными с патологией эндокринной системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи;</p> | |
|--|--|--|

1.5 Форма обучения

| График обучения | Акад. часов в день | Дней в неделю | Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель) |
|-----------------------|-----------------------|------------------|---|
| Форма обучения | | | |
| Очная | 6 | 6 | 1 неделя, 6 дней |

2. СОДЕРЖАНИЕ ПРОГРАММЫ.

2.1 Учебный план.

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации по специальности детская эндокринология
"Патология надпочечников у детей", в объеме 36 часов

| №№ | Наименование модулей | Всего часов | Часы без ДОТ и ЭО | В том числе | | | | Часы с ДОТ и ЭО | В том числе | | | | Стажировка | Обучающий симуляционный курс | Совершенствуемые ПК | Форма контроля |
|---|---|-------------|-------------------|-------------|----|----|----|-----------------|-------------|----|----|----|------------|------------------------------|---------------------|----------------|
| | | | | ЛЗ | ПЗ | СЗ | СР | | ЛЗ | СЗ | ПЗ | СР | | | | |
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 | 11 | 12 | 13 | 14 | 15 | 16 | 17 |
| Модуль-1 Патология надпочечников у детей | | | | | | | | | | | | | | | | |
| 1.1. | Методы обследования пациентов с заболеваниями надпочечников | 4 | 2 | | 2 | | | 2 | 2 | | | | | | ПК-1 | ТК |
| 2.1 | Классификация заболеваний надпочечников. | 2 | | | | | | 2 | 2 | | | | | | ПК-1 | ТК |
| 2.2. | Надпочечниковая недостаточность (НН) (Гипокортицизм). | 10 | 4 | | 2 | 2 | | 6 | 6 | | | | | | ПК-1 | ТК |
| 2.2.1. | Первичная и вторичная надпочечниковая недостаточность. Первичная надпочечниковая недостаточность. Хроническая первичная надпочечниковая недостаточность (ХПНН). | 2 | | | | | | 2 | 2 | | | | | | | |
| 2.2.2. | Диагностика – 3 этапа диагностики надпочечниковой | 4 | 2 | | | 2 | | 2 | 2 | | | | | | | |

| | | | | | | | | | | | | | | | | |
|--------|--|----|---|--|---|---|--|---|---|--|--|--|--|--|------|----|
| | недостаточности. Диагностика нозологической формы: определение этиологии ХПНН, алгоритм дифференциальной диагностики ХПНН. | | | | | | | | | | | | | | | |
| 2.2.3. | Лечение. Заместительная терапия надпочечниковой недостаточности. Лечение острого адреналового криза. Обучение пациента и его семьи. Коррекция терапии пациентам с ХПНН при плановом хирургическом лечении. | 4 | 2 | | 2 | | | 2 | 2 | | | | | | | |
| 2.3. | Синдром Кушинга (СК) (Гиперкортицизм). | 6 | 4 | | 2 | 2 | | 2 | 2 | | | | | | ПК-1 | ТК |
| 2.3.1. | Определение. Этиологическая классификация СК. Диагностика. Лечение АКТГ. Осложнения СК. | 6 | 4 | | 2 | 2 | | 2 | 2 | | | | | | | |
| 2.4. | Врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН). | 12 | 8 | | 4 | 4 | | 4 | 4 | | | | | | ПК-1 | ТК |
| 2.4.1. | Определение. | 2 | | | | | | 2 | 2 | | | | | | | |

| | | | | | | | | | | | | | | | | |
|--------|---|---|---|--|---|---|--|---|---|--|--|--|--|--|--|--|
| | Формы ВДКН. Эпидемиология. Дифференциальная диагностика форм ВДКН. Диагностика. | | | | | | | | | | | | | | | |
| 2.4.2. | Неонатальный скрининг. Этапы скрининга. Ведение пациентов с ВДКН, выявленных по результатам неонатального скрининга. | 2 | | | | | | 2 | 2 | | | | | | | |
| 2.4.3. | Лечение. Препараты выбора для лечения детей с ВДКН. Генетическое тестирование. Ведение пациентов с дефицитом 21-гидроксилазы в детском и подростковом возрасте. | 4 | 4 | | 2 | 2 | | | | | | | | | | |
| 2.4.4. | Лечение при острых состояниях. Ведение пациентов с адреналовым кризом. Хирургическое лечение. Феминизирующая пластика. Осложнения ВДКН. Диагностика и лече- | 4 | 4 | | 2 | 2 | | | | | | | | | | |

| | | | | | | | | | | | | | | | | |
|---|-----------|-----------|--|-----------|----------|--|-----------|-----------|--|--|--|--|--|--|--|----------------|
| ние. | | | | | | | | | | | | | | | | |
| Всего часов (специальные дисциплины) | 34 | 18 | | 10 | 8 | | 16 | 16 | | | | | | | | |
| Итоговая аттестация | 2 | | | | | | | | | | | | | | | экзамен |
| Всего часов по программе | 36 | 18 | | 10 | 8 | | 16 | 16 | | | | | | | | |

2.2. Календарный учебный график.

Учебные занятия проводятся в течение 1 недели: шесть дней в неделю по 6 академических часа в день.

2.3. Рабочие программы учебных модулей.

МОДУЛЬ 1

Название модуля: Патология надпочечников у детей

| Код | Наименование тем, подтем, элементов, подэлементов |
|--------|--|
| 1.1. | Методы обследования пациентов с заболеваниями надпочечников |
| 2.1 | Классификация заболеваний надпочечников. Гиперкортицизм. Надпочечниковая недостаточность (Гипокоортицизм). Дисфункция коры надпочечников. Патология мозгового вещества надпочечников. |
| 2.2. | Надпочечниковая недостаточность (НН) (Гипокоортицизм). |
| 2.2.1. | Первичная и вторичная надпочечниковая недостаточность. Первичная надпочечниковая недостаточность. Хроническая первичная надпочечниковая недостаточность (ХПНН). |
| 2.2.2. | Диагностика – 3 этапа диагностики надпочечниковой недостаточности. Диагностика нозологической формы: определение этиологии ХПНН, алгоритм дифференциальной диагностики ХПНН. |
| 2.2.3. | Лечение. Заместительная терапия надпочечниковой недостаточности. Лечение острого адреналового криза. Обучение пациента и его семьи. Коррекция терапии пациентам с ХПНН при плановом хирургическом лечении. |
| 2.3. | Синдром Кушинга (СК) (Гиперкортицизм). |
| 2.3.1. | Определение. Этиологическая классификация СК. Диагностика. Лечение АКТГ. Осложнения СК. |
| 2.4. | Врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН). |
| 2.4.1. | Определение. Формы ВДКН. Эпидемиология. Дифференциальная диагностика форм ВДКН. Диагностика. |
| 2.4.2. | Неонатальный скрининг. Этапы скрининга. Ведение пациентов с ВДКН, выявленных по результатам неонатального скрининга. |
| 2.4.3. | Лечение. Препараты выбора для лечения детей с ВДКН. Генетическое тестирование. Ведение пациентов с дефицитом 21-гидроксилазы в детском и подростковом возрасте. |
| 2.4.4. | Лечение при острых состояниях. Ведение пациентов с адреналовым кризом. Хирургическое лечение. Феминизирующая пластика. Осложнения ВДКН. Диагностика и лечение. |

2.4. Оценка качества освоения программы.

2.4.1. Форма итоговой аттестации.

2.4.1.1. Контроль результатов обучения проводится:

- в виде итоговой аттестации (ИА).

Обучающийся допускается к ИА после освоения рабочих программ учебных модулей в объёме, предусмотренном учебным планом (УП). Форма итоговой аттестации – экзамен, который проводится посредством: тестового контроля – письменно и/или собеседования с обучающимся.

2.4.1.2. Лицам, успешно освоившим Программу и прошедшим ИА, выдаётся *удостоверение о повышении квалификации установленного образца.*

2.4.2. Шкала и порядок оценки степени освоения обучающимися учебного материала Программы.

КРИТЕРИИ ОЦЕНИВАНИЯ ОТВЕТА НА ТЕОРЕТИЧЕСКИЙ ВОПРОС

| Отметка | Дескрипторы | | |
|-------------------|---|--|---|
| | прочность знаний | умение объяснять сущность явлений, процессов, делать выводы | логичность и последовательность ответа |
| отлично | прочность знаний, знание основных процессов изучаемой предметной области, ответ отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владением терминологическим аппаратом; логичностью и последовательностью ответа | высокое умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры | высокая логичность и последовательность ответа |
| хорошо | прочные знания основных процессов изучаемой предметной области, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; свободное владение монологической речью, однако допускается одна - две неточности в ответе | умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; однако допускается одна - две неточности в ответе | логичность и последовательность ответа |
| удовлетворительно | удовлетворительные знания процессов изучаемой предметной области, ответ, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия | удовлетворительное умение давать аргументированные ответы и приводить примеры; удовлетворительно сформирован- | удовлетворительная логичность и последовательность ответа |

| | | | |
|---------------------|---|---|---|
| | темы; знанием основных вопросов теории. Допускается несколько ошибок в содержании ответа | ные навыки анализа явлений, процессов. Допускается несколько ошибок в содержании ответа | |
| неудовлетворительно | слабое знание изучаемой предметной области, неглубокое раскрытие темы; слабое знание основных вопросов теории, слабые навыки анализа явлений, процессов. Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа | неумение давать аргументированные ответы | отсутствие логичности и последовательности ответа |

КРИТЕРИИ ОЦЕНИВАНИЯ ОТВЕТА НА ТЕСТОВЫЕ ВОПРОСЫ

| Процент правильных ответов | Отметка |
|----------------------------|---------------------|
| 91-100 | отлично |
| 81-90 | хорошо |
| 71-80 | удовлетворительно |
| Менее 71 | неудовлетворительно |

2.5. Оценочные материалы.

Оценочные материалы представлены в виде вопросов, тестов и ситуационных задач на электронном носителе, являющимся неотъемлемой частью Программы.

3. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

3.1. Материально-технические условия.

3.1.1. Перечень помещений Университета и/или медицинской организации, предоставленных структурному подразделению для образовательной деятельности:

| №№ | Наименование ВУЗА, учреждения здравоохранения, клинической базы или др.), адрес | Этаж, кабинет |
|----|---|--|
| 1 | ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России | Клинико-диагностический корпус клиники ФГБОУ ВО РостГМУ, помещения ка- |

| | |
|--|----------------------------------|
| | федры, учебные комнаты № 1 и №2. |
|--|----------------------------------|

3.1.2. Перечень используемого для реализации Программы медицинского оборудования и техники:

| №№ | Наименование медицинского оборудования, техники, аппаратуры, технических средств обучения и т.д. |
|----|--|
| 1. | Персональный компьютер с операционной системой windows 10 |

3.2. Учебно-методическое и информационное обеспечение.

3.2.1. Литература.

| №№ | Автор, название, место издания, издательство, год издания учебной и учебно-методической литературы, кол стр.. |
|----|--|
| | Основная литература |
| 1. | Эндокринология : национальное / под ред. И.И. Дедова, Г.А. Мельниченко ; Российская ассоциация эндокринологов. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 1111 с.- Доступ из ЭБС «Консультант врача» |
| | Дополнительная литература |
| 1 | Дедов И. И. Эндокринология : учебник для медицинских вузов / И.И. Дедов, Г.А. Мельниченко, В.В. Фадеев. - изд. 2-е, перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 432 с. - Доступ из ЭБС «Консультант врача» |
| 2 | Справочник детского эндокринолога/Дедов ИИ, Петеркова ВА, Ширяева ТЮ, Безлепкина ОБ, Карева МА, Кураева, Нагаева ЕВ, Орлова ЕМ, Стребкова НА. – М:Литтера, 2011 – 528 с. |
| 3 | Орлова Е.М., Карева М.А. «Первичная надпочечниковая недостаточность у детей:клинические варианты, диагностика, лечение». Методическое пособие для врачей, 2008. |

3.2.2. Информационно-коммуникационные ресурсы.

| №№ | Наименование ресурса | Электронный адрес |
|----|--|---|
| 1. | Официальный сайт Минздрава России | http:// www.rosminzdrav.ru |
| 2. | Российская государственная библиотека (РГБ) | www.rsl.ru |
| 3. | Издательство РАМН (книги по всем отраслям медицины): | www.iramn.ru |
| 4. | Электронная библиотека РостГМУ | http://109.195.230.156:9080/opacg/ |
| 5. | Консультант Плюс : справочная правовая система. | http://www.consultant.ru |

3.2.3. Автоматизированная система (АС ДПО).

Обучающиеся, в течение всего периода обучения, обеспечиваются доступом к автоматизированной системе дополнительного профессионального образования (АС ДПО) sdo.rostgmu.ru.

Основными дистанционными образовательными технологиями Программы являются интернет-технологии с методикой синхронного и/или асинхронного дистанционного обучения. Методика синхронного дистанционного обучения предусматривает on-line общение, которое реализуется в виде вебинара, онлайн-чата, виртуальный класс. Асинхронное обучение представляет собой offline просмотр записей аудиолекций, мультимедийного и печатного материала. Каждый слушатель получает доступ к учебным материалам портала и к электронной информационно-образовательной среде.

АС ДПО обеспечивает:

- возможность входа обучающегося из любой точки, в которой имеется доступ к информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»;
- одновременный доступ не менее 25 процентов обучающихся по Программе;
- доступ к учебному содержанию Программы и электронным образовательным ресурсам в соответствии с формой обучения (вопросы контроля исходного уровня знаний, вопросы для самоконтроля по каждому разделу, тестовые задания, интернет-ссылки, нормативные документы);
- фиксацию хода образовательного процесса, результатов итоговой аттестаций.

3.3. Кадровые условия.

Реализация Программы обеспечивается научно-педагогическими работниками кафедры эндокринологии с курсом детской эндокринологии факультета повышения квалификации.

Доля научно-педагогических работников, имеющих образование, соответствующее профилю преподаваемой дисциплины, модуля, имеющих сертификат специалиста по детской эндокринологии, в общем числе научно-педагогических работников, реализующих Программу, составляет 100%.

Доля научно-педагогических работников, имеющих ученую степень и/или ученое звание, в общем числе научно-педагогических работников, реализующих Программу, составляет 100%.

Доля работников из числа руководителей и работников организации, деятельность которых связана с направленностью реализуемой Программы (имеющих стаж работы в данной профессиональной области не менее 3 лет), в общем числе работников, реализующих Программу, составляет 25%.

Профессорско-преподавательский состав программы

| № | Фамилия, имя, отче- | Ученая сте- | Должность | Место работы |
|---|---------------------|-------------|-----------|--------------|
|---|---------------------|-------------|-----------|--------------|

| п/п | ство, | пень, ученое звание | | (основное/совмещение) |
|------------|---------------------------------|----------------------------|---------------------|--|
| 1 | Воробьев Сергей Владиславович | Д.м.н., профессор | Заведующий кафедрой | Кафедра эндокринологии (с курсом детской эндокринологии) ФГБОУ ВО РостГМУ/эндокринологическое отделение клиники ФГБОУ ВО РостГМУ |
| 2 | Галкина Галина Александровна | Д. м. н. | Профессор | Кафедра эндокринологии (с курсом детской эндокринологии) ФГБОУ ВО РостГМУ/эндокринологическое отделение клиники ФГБОУ ВО РостГМУ |
| 3 | Кузьменко Наталия Александровна | К. м. н. | Доцент | Кафедра эндокринологии (с курсом детской эндокринологии) ФГБОУ ВО РостГМУ/эндокринологическое отделение клиники ФГБОУ ВО РостГМУ |
| 4 | Хрипун Ирина Алексеевна | Д. м. н. | Доцент | Кафедра эндокринологии (с курсом детской эндокринологии) ФГБОУ ВО РостГМУ/эндокринологическое отделение клиники ФГБОУ ВО РостГМУ |

ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

1. Оформление тестов фонда тестовых заданий.

к дополнительной профессиональной программе
повышения квалификации врачей «Патология надпочечников у детей» со
сроком освоения 36 академических часов по специальности «Детская эндо-
кринология».

| | | |
|----|---------------------------|--|
| 1 | Кафедра | Кафедра эндокринологии (с курсом детской эндокринологии). |
| 2 | Факультет | Факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов |
| 3 | Адрес (база) | г. Ростов- на – Дону, пер. Нахичеванский 29. |
| 4 | Зав.кафедрой | Воробьев Сергей Владиславович |
| 5 | Ответственный составитель | Кузьменко Наталия Александровна |
| 6 | Е-mail | endocrin@rostgmu.ru |
| 7 | Моб. телефон | +79282134685 |
| 8 | Кабинет № | 2 |
| 9 | Учебная дисциплина | Детская эндокринология |
| 10 | Учебный предмет | Детская эндокринология |
| 11 | Учебный год составления | 2023 |
| 12 | Специальность | Детская эндокринология |
| 13 | Форма обучения | очная |
| 14 | Модуль | Патология надпочечников у детей |
| 15 | Тема | 1.1; 2.1; 2.2; 2.3; 2.4; |
| 16 | Подтема | 2.1.1; 2.2.1; 2.2.2; 2.2.3; 2.3.1; 2.4.1; 2.4.2; 2.4.3; 2.4.4. |
| 17 | Количество вопросов | 30 |
| 18 | Тип вопроса | Single |
| 19 | Источник | - |

Список тестовых заданий

| | | | | | |
|---|---|---|--|--|--|
| 1 | 1 | 1 | | | |
| | | | Этиологическим фактором первичной надпочечниковой недостаточности является | | |
| | | | опухоль гипоталамуса | | |

| | | | | | |
|---|---|---|---|--|--|
| | | | | | |
| | * | | аутоиммунное поражение надпочечников | | |
| | | | аденома гипофиза | | |
| | | | кровоизлияние в гипофиз | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 2 | | | |
| | | | Этиологическим фактором вторичной надпочечниковой недостаточности является | | |
| | | | аутоиммунное поражение надпочечников | | |
| | | | двусторонняя адреналэктомия | | |
| | | | дефект ферментов коры надпочечников | | |
| | * | | кровоизлияние в гипофиз | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 3 | | | |
| | | | Этиологическим фактором первичной надпочечниковой недостаточности является | | |
| | * | | длительная терапия глюкокортикоидами неэндокринных заболеваний | | |
| | | | церебрально-гипофизарная недостаточность | | |
| | | | нейроинфекции | | |
| | | | опухоли гипоталамуса | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 4 | | | |
| | | | Третичная недостаточность надпочечников может быть обусловлена следующими факторами | | |
| | | | двусторонняя адреналэктомия | | |
| | | | опухоли гипофиза | | |
| | * | | травматическое поражение гипоталамуса | | |
| | | | кровоизлияние в гипофиз | | |
| | | | метастазы злокачественных опухолей в надпочечники | | |
| | | | | | |

| | | | | | |
|---|---|---|--|--|--|
| 1 | 1 | 5 | | | |
| | | | Патогенез первичной надпочечниково-й недостаточности обусловлен дефицитом | | |
| | * | | глюкокортикоидов | | |
| | | | ТТГ | | |
| | | | АДГ | | |
| | | | СТГ | | |
| | | | тиреоидных гормонов | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 6 | | | |
| | | | Патогенез вторичной недостаточности надпочечников обусловлен | | |
| | * | | первичным поражением гипофиза с недостаточной секрецией АКТГ | | |
| | | | первичным поражением гипофиза с недостаточной секрецией гонадотропинов | | |
| | | | первичным поражением гипофиза с недостаточной секрецией тиреотропного гормона | | |
| | | | первичным поражением гипофиза с недостаточной секрецией соматотропного гормона | | |
| | | | сохранением секреции АКТГ | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 7 | | | |
| | | | Патогенез третичной недостаточности надпочечников обусловлен | | |
| | * | | снижением секреции кортиколиберина гипоталамусом | | |
| | | | повышением секреции кортиколиберина гипоталамусом | | |
| | | | неизменной секрецией кортиколиберина | | |
| | | | врожденным дефектом в биосинтезе альдостерона | | |
| | | | первично сниженной секрецией АКТГ, не зависящей от секреции кортиколиберина | | |

| | | | | | |
|---|---|----|---|--|--|
| 1 | 1 | 8 | | | |
| | | | Больные с хронической надпочечниковой недостаточностью жалуются на | | |
| | | | повышение сахара крови | | |
| | * | | похудание | | |
| | | | повышения аппетита | | |
| | | | увеличение АД | | |
| | | | прибавку массы тела | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 9 | | | |
| | | | При хнн отмечается | | |
| | | | артериальная гипертензия | | |
| | * | | слабость, утомляемость | | |
| | | | булимия | | |
| | | | ожирение | | |
| | | | гипергликемия | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 10 | | | |
| | | | При хнн отмечается | | |
| | * | | тошнота, рвота | | |
| | | | отеки | | |
| | | | стрии | | |
| | | | артериальная гипертензия | | |
| | | | андроидное ожирение | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 11 | | | |
| | | | При присоединении интеркуррентного заболевания при синдроме гипокортицизма необходимо | | |
| | * | | увеличить дозу глюкокортикоидов | | |
| | | | увеличить дозу минералокортикоидов | | |
| | | | уменьшить дозу глюкокортикоидов уменьшить дозу минералокортикоидов | | |
| | | | | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 12 | В корковом веществе надпочечников | | |

| | | | | | |
|---|---|----|--|--|--|
| | | | присутствует | | |
| | * | | пучковая зона | | |
| | | | мозговая зона | | |
| | | | протоковая зона | | |
| | | | пирамидальная зона | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 13 | | | |
| | | | В корковом веществе надпочечников присутствует | | |
| | * | | пучковая зона | | |
| | | | мозговая зона | | |
| | | | протоковая зона | | |
| | | | пирамидальная зона | | |
| | | | | | |
| | | | По принципу обратной связи при снижении секреции АКТГ синтез кортизола | | |
| | * | | снижается | | |
| | | | не изменяется | | |
| | | | увеличивается | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 14 | | | |
| | | | Максимальная секреция кортизола происходит в | | |
| | * | | утренние часы | | |
| | | | дневные часы | | |
| | | | вечерние часы | | |
| | | | ночные часы | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 15 | | | |
| | | | Минимальная секреция кортизола происходит в | | |
| | * | | ночные часы | | |
| | | | утренние часы | | |
| | | | вечерние часы | | |
| | | | дневные часы | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 16 | | | |
| | | | Синдром гиперкортицизма - это | | |
| | * | | хроническая гиперсекреция глюко- | | |

| | | | | | |
|---|---|----|--|--|--|
| | | | кортикоидов | | |
| | | | хроническая гиперсекреция минералокортикоидов | | |
| | | | хроническая гиперсекреция андрогенов | | |
| | | | хроническая гиперсекреция адреналина | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 17 | | | |
| | | | Препараты, вызывающие ятрогенный гиперкортицизм | | |
| | * | | дексаметазон | | |
| | | | мезатон | | |
| | | | андрокур | | |
| | | | верошпирон | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 18 | | | |
| | | | Для ВДКН характерно | | |
| | * | | гиперпигментация кожных складок | | |
| | | | "кофейные" пятна на коже | | |
| | | | участки депигментации | | |
| | | | аномальное строение наружных гениталий у мальчиков | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 19 | | | |
| | | | Для первичного гипокортицизма характерно все перечисленное кроме | | |
| | * | | снижение АКТГ сыворотки крови | | |
| | | | гиперпигментация кожных покровов | | |
| | | | снижение кортизола крови | | |
| | | | | | |
| 1 | 1 | 20 | | | |
| | | | Для ВДКН характерно | | |
| | * | | гиперпигментация кожных складок | | |
| | | | "кофейные" пятна на коже | | |
| | | | участки депигментации | | |
| | | | аномальное строение наружных гениталий у мальчиков | | |

| | | | | | |
|---|---|----|--|--|--|
| 1 | 1 | 21 | | | |
| | | | Избыток АКТГ приводит к усилению | | |
| | | | блокирования прогестерона | | |
| | | | инактивации холестерина | | |
| | | | синтеза катехоламинов | | |
| | * | | синтеза стероидных гормонов | | |
| 1 | 1 | 22 | | | |
| | | | Избыточная продукция андрогенов, вызывает | | |
| | * | | вирилизацию | | |
| | | | гермафродитизм | | |
| | | | гинекомастию | | |
| | | | гипогонадизм | | |
| 1 | 1 | 23 | | | |
| | | | Какая форма ВДКН наиболее распространена в популяции | | |
| | | | дефицит 11В-гидроксилазы | | |
| | | | дефицит 3В-гидроксистероиддегидрогеназы | | |
| | | | дефицит альдостерон-синтетазы | | |
| | * | | дефицит фермента 21-гидроксилазы | | |
| 1 | 1 | 24 | | | |
| | | | Какие гормоны вырабатывает клубочковая зона коры надпочечников | | |
| | | | андрогены | | |
| | | | глюкокортикоиды | | |
| | | | катехоламины | | |
| | * | | минералокортикоиды | | |
| 1 | 1 | 25 | | | |
| | | | Какие гормоны вырабатывает мозговое вещество надпочечников | | |
| | | | андрогены | | |
| | | | глюкокортикоиды | | |
| | * | | адреналин | | |
| | | | минералокортикоиды | | |

| | | | | | |
|---|---|----|---|--|--|
| 1 | 1 | 26 | | | |
| | | | Какие зоны различающиеся по морфологическому строению, не составляют кору надпочечников | | |
| | | | клубочковая | | |
| | * | | мозговая | | |
| | | | пучковая | | |
| | | | сетчатая | | |
| 1 | 1 | 27 | | | |
| | | | Классические формы ВДКН обычно не включают | | |
| | * | | множественных врожденных пороков развития | | |
| | | | нарушения формирования гениталий | | |
| | | | проявлений вирилизации | | |
| | | | синдрома потери соли | | |
| 1 | 1 | 28 | | | |
| | | | На какие виды обмена не воздействуют глюкокортикостероиды | | |
| | | | белковый | | |
| | | | водно-солевой | | |
| | | | жировой | | |
| | | | углеводный | | |
| 1 | 1 | 29 | | | |
| | | | Около 90–95 % всех форм врожденной дисфункции коры надпочечников приходится на дефицит фермента | | |
| | | | 11 β -гидроксилазы | | |
| | | | 17 α -гидроксилазы | | |
| | * | | 21-гидроксилазы | | |
| | | | альдостерон-синтетазы | | |
| 1 | 1 | 30 | | | |
| | | | При массовом скрининге на врожденную дисфункцию коры надпочечников производят измерение | | |

| | | | | |
|--|---|--|--|--|
| | | концентрации | | |
| | | 11-бета-гидроксилазы | | |
| | * | 17- гидроксипрогестерона | | |
| | | 18-гидроксицортикостерон – дегидрогеназы | | |
| | | 3-бета-гидроксистероиддегидрогеназы | | |

2. Вопросы:

1. Эмбриология, физиология и стероидогенез надпочечников
2. Методы оценки функции надпочечников
3. Гипокортицизм у детей: этиология и патогенез.
4. Дифференциальная диагностика первичной и вторичной надпочечниковой недостаточности у детей.
5. Диагностика гипокортицизма у детей.
6. Гипокортицизм у детей: принципы терапии
7. Гиперкортицизм: этиология и патогенез.
8. Дифференциальная диагностика первичного и вторичного гиперкортицизма у детей.
9. Диагностика гиперкортицизма у детей.
10. Принципы терапии гиперкортицизма у детей.
11. Врожденная дисфункция коры надпочечников: этиология и патогенез.
12. Диагностика врожденной дисфункции коры надпочечников у детей.
13. Принципы терапии врожденной дисфункции коры надпочечников у детей.
14. ВДКН. Неонатальный скрининг.
15. ВДКН. Лечение при острых состояниях.
16. Инциденталомы надпочечников у детей. Дифференциальная диагностика.
17. Инциденталомы надпочечников. Тактика ведения пациентов.
18. Феохромоцитома у детей. Принципы диагностики.
19. Феохромоцитома у детей. Классификация, этиология, патогенез.
20. Феохромоцитома у детей. Тактика ведения пациентов.