

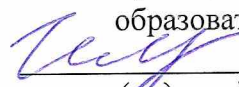
**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ**

**«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Кафедра эндокринологии (с курсом детской эндокринологии)

УТВЕРЖДАЮ

Руководитель
образовательной программы

 /д.м.н Галкина Г.А./
(подпись)

« 18 » июня 2024 г.

**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА
ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ**

**основной профессиональной образовательной программы высшего образования -
программы ординатуры**

Специальность

31.08.17 Детская эндокринология

Направленность (профиль) программы: Детская эндокринология

**Блок 3
(Б3.О.01)**

Уровень высшего образования
подготовка кадров высшей квалификации

Форма обучения очная

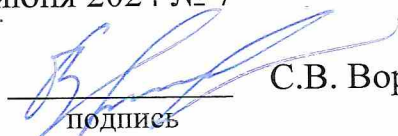
**Ростов-на-Дону
2024г.**

Рабочая программа государственной итоговой аттестации разработана преподавателями кафедры эндокринологии (с курсом детской эндокринологии) в соответствии с требованиями федерального государственного образовательного стандарта высшего образования (ФГОС ВО) по специальности 31.08.17 Детская эндокринология, утвержденного приказом Минобрнауки России № 107 от 02.02.2022, и профессионального стандарта «Врач – детский эндокринолог», утвержденного приказом Минтруда и социальной защиты Российской Федерации от 29 января 2019 г. № 49н.

Рабочая программа государственной итоговой аттестации обсуждена и одобрена на заседании кафедры эндокринологии (с курсом детской эндокринологии).

Протокол от 18 июня 2024 № 7

Зав. кафедрой

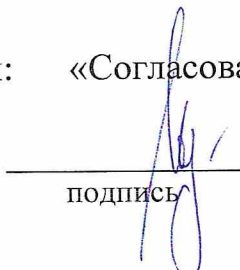

подпись

С.В. Воробьев

Директор библиотеки:

«Согласовано»

« 18 » 06 2024г.


подпись

И.А. Кравченко

ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ВЫПУСКНИКОВ, ОСВОИВШИХ ПРОГРАММУ ОРДИНАТУРЫ

1 Область профессиональной деятельности выпускников, освоивших программу ординатуры, включает охрану здоровья граждан путем обеспечения оказания высококвалифицированной медицинской помощи в соответствии с установленными требованиями и стандартами в сфере здравоохранения.

2 Объектами профессиональной деятельности выпускников, освоивших программу ординатуры, являются:

- ✓ Физические лица (пациенты) в возрасте от 0 до 15 лет, от 15 до 18 лет (далее – подростки) и в возрасте старше 18 лет (далее – взрослые);
- ✓ Население;
- ✓ Совокупность средств и технологий, направленных на создание условий для охраны здоровья граждан.

3 Виды профессиональной деятельности, к которым готовятся выпускники, освоившие программу ординатуры:

- ✓ медицинский,
- ✓ научно-исследовательский,
- ✓ организационно-управленческий,
- ✓ педагогический.

ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Универсальные компетенции (УК-):

- ✓ УК-1: способность критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте;
- ✓ УК-2. способность разрабатывать, реализовывать проект и управлять им
- ✓ УК-3. способность руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению
- ✓ УК-4. способность выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности
- ✓ УК-5. способность планировать и решать задачи собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории

Общепрофессиональные компетенции (ОПК-):

- ✓ ОПК-1. способность использовать информационно-коммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила информационной безопасности
- ✓ ОПК-2. способность применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико- статистических показателей
- ✓ ОПК-3. способность осуществлять педагогическую деятельность
- ✓ ОПК-4: способность проводить клиническую диагностику и обследование пациентов;
- ✓ ОПК-5: способность назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность;
- ✓ ОПК-6. способность проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов
- ✓ ОПК-7: способность проводить в отношении пациентов медицинскую экспертизу;

- ✓ ОПК-8: способность проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно–гигиеническому просвещению населения;
- ✓ ОПК-9. Способность вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала
- ✓ ОПК-10. Способность участвовать в оказании неотложной помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства

Профессиональные компетенции (ПК-):

- ✓ ПК-1: Назначение и контроль эффективности лечения детей в возрасте до 18 лет с заболеваниями эндокринной системы

I. ЦЕЛИ И ЗАДАЧИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Цель: установление уровня профессиональной подготовки выпускников требованиям федерального государственного образовательного стандарта высшего образования подготовки кадров высшей квалификации по программе ординатуры **31.08.17 Детская эндокринология**

Задачи: Проверка уровня сформированности компетенций, определённых ФГОС ВО, принятие решения о присвоении квалификации по результатам ГИА и выдаче документа об образовании.

ПРОЦЕДУРА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

1. Государственная итоговая аттестация по основной профессиональной образовательной программе подготовки кадров высшей квалификации по программе ординатуры 31.08.17 Детская эндокринология. осуществляется посредством проведения государственного экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-детского эндокринолога в соответствии с содержанием основной образовательной программы и требованиями ФГОС ВО.

Государственные аттестационные испытания ординаторов по специальности 31.08.17 Детская эндокринология. проходят в форме государственного экзамена (оценка умения решать конкретные профессиональные задачи).

2. Обучающийся допускается к государственной итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренном учебным планом программы ординатуры 31.08.17 Детская эндокринология.

3. Обучающимся, успешно прошедшим государственную итоговую аттестацию, выдается диплом об окончании ординатуры, подтверждающий получение высшего образования подготовки кадров высшей квалификации по программе ординатуры 31.08.17 Детская эндокринология.

4. Обучающимся, не прошедшим государственную итоговую аттестацию или получившим на государственной итоговой аттестации неудовлетворительные результаты, а также обучающимся, освоившим часть программы ординатуры и (или) отчисленным из университета, выдается справка об обучении или о периоде обучения по образцу, самостоятельной установленному университетом.

ФОРМА ПРОВЕДЕНИЯ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

Государственная итоговая аттестация проводится в форме государственного экзамена, состоящего из устного собеседования по дисциплинам (модулям) образовательной программы, результаты освоения которых имеют определяющее значение для профессиональной деятельности выпускников.

В случаях, предусмотренных нормативными и распорядительными актами, государственный экзамен может проводиться письменно (в том числе с применением дистанционного формата¹).

Государственная итоговая аттестация включает оценку сформированности у обучающихся компетенций, предусмотренных ФГОС ВО по специальности 31.08.17 Детская эндокринология. путём оценки знаний, умений и владений в соответствии с содержанием образовательной программы высшего образования - программы ординатуры по специальности, и характеризующих их готовность к выполнению профессиональных задач соответствующих квалификации.

Основой для проведения государственного экзамена являются экзаменационные билеты, включающие в себя два задания.

Одно задание состоит из вопроса, выявляющие теоретическую подготовку выпускника и ситуационные задачи, выявляющей практическую подготовку выпускника по одной и той же теме дисциплины (модулям) образовательной программы.

Пример задания к государственному экзамену, выявляющих теоретическую подготовку выпускника, с указанием проверяемых компетенций:

Номер задания	Формулировка содержания задания	Компетенции, освоение которых проверяется вопросом
1.	1. Сахарный диабет: современная классификация, критерии диагностики нарушений гликемии	УК-1, ОПК - 4, ОПК - 5, ПК - 1
	2. Катя, 11 мес. Девочка от 2 беременности, 2 родов. Вес при рождении 3250, рост 51 см. Беременность протекала физиологично. Всю беременность мать ребенка получала йодпрофилактику (йодомарин), в 4 триместре по поводу анемии принимала фенюльс. Неонатальный период без особенностей. В 4 месяца перенесла ОРВИ, по поводу которой проводилась симптоматическая	УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ПК-1

¹ Дистанционный формат – процесс проведения государственных аттестационных испытаний, организуемый с помощью дистанционных технологий и электронных средств передачи информации, реализуемый через электронные системы (Zoom, Skype, MS Teams, вебинар, другое).

терапия. Грудное вскармливание до 6 месяцев, в дальнейшем искусственное адаптированными смесями.

В 10 месяцев обратились в поликлинику с жалобами на отсутствие прибавки в массе тела. Ребенок обследовался по поводу дисбактериоза в поликлинике. В течение 2 недель мать отмечает ухудшение состояния ребенка:

появилось беспокойство, срыгивания с неприятным запахом, частые мочеиспускания.

При поступлении: Состояние средней степени тяжести. Ребенок капризный, во время осмотра плачет, негативен. Температура 37,3°C. Кожные покровы сухие. В области надбровных дуг, подбородка гиперемия. Губы яркие, сухие, единичные корочки, язык яркий, «малиновый». Зев: гиперемия миндалин, задней стенки глотки, лакуны расширены, налетов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные, тахикардия до 140 ударов в минуту. Дыхание жестковатое, одышка 26 в минуту. Живот умеренно, вздут в эпигастральной области, пальпация затруднена из-за выраженного беспокойства ребенка. Стул неоформленный, 4-6 раз в сутки, диурез учащен.

ОАК: Hb -101г/л, эр -3,8 Е/л, Ц.П.- 0,8 L - 12,0 г/л, п/я- 5%, с/я- 30%, э- 2%, л-55%, м 8%, СОЭ- 17 мм/ч.

ОАМ: цвет желтый, прозрачный, уд. вес- 1037, рН- 5,0, белок - отр., сахар- 4%., ацетон +++++, лейкоц.3-4 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок- 60,2 г/л, общ. билирубин - 7,5 мкмоль/л, прямой - 0 мкмоль/л, холестерин- 5,4 ммоль/л, К -3,5 ммоль/л, Na -132,0

	ммоль/л., глюкоза -19,3 ммоль/л, щелочная фосфатаза - 243 ммоль/л, АСТ-1,23, АСТ 1,32. 1.Поставьте предварительный диагноз 2.Составьте план обследования 3.Укажите основные принципы лечения	
--	---	--

ПЕРЕЧЕНЬ ВОПРОСОВ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ГОСУДАРСТВЕННОГО ЭКЗАМЕНА

1. Сахарный диабет: современная классификация, критерии диагностики нарушений гликемии.
2. Этиология и патогенез сахарного диабета типа. Принципы диетотерапии при сахарном диабете.
3. Гипогликемические состояния при сахарном диабете у детей. Лечение.
4. Диабетическая нефропатия. Диагностика, лечение.
5. Диабетическая нейропатия. Клиника, диагностика, лечение.
6. Диабетическая ретинопатия. Диагностика, лечение. Профилактика.
7. Врожденный гипотиреоз. Клиника, диагностика, лечение.
8. Неонатальный скрининг на врожденный гипотиреоз. Патогенетическое лечение врожденного гипотиреоза.
9. Диффузный токсический зоб. Клиника. Диагностика. Лечение.
10. Тиреоидиты. Этиология, патогенез, клиника, диагностика и лечение.
11. Гиперсекреция СТГ (акромегалия и гигантизм). Диагностика в детском возрасте. Лечение.
12. Гипопитуитаризм у детей и подростков.
13. Соматотропная недостаточность у детей. Клиника, лечение.
14. Оценка полового и физического развития у детей.
15. Стимуляционные тесты, применяемые для выявления соматотропной недостаточности у детей.
16. Синдром Шерешевского-Тернера. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, современная тактика лечения.
17. Ожирение у детей. Клиника, диагностика, лечение.
18. Ожирение у детей. Классификация. Клиника, диагностика.
19. Неонатальный скрининг ВДКН.
20. ВДКН – сольтеряющая форма. Диагностика, принципы лечения
21. ВДКН – вирильная форма. Диагностика, принципы лечения.
22. ВДКН-неклассическая форма. Диагностика, принципы лечения.
23. Гипопаратиреоз: клиника, диагностика, лечение.
24. Гиперпаратиреоз: клиника, диагностика.
25. Несахарный диабет у детей. Клиника, диагностика, лечение.
26. Несахарный диабет у детей. Классификация, диагностика, лечение.
27. Гипогонадизм у мальчиков. Этиология, клиника, диагностика, лечение

28. Преждевременное половое развитие у девочек. Классификация. Клиника. Диагностика.
29. Синдром Иценко-Кушинга. Клиника, диагностика, лечение.

ПЕРЕЧЕНЬ СИТУАЦИОННЫХ ЗАДАЧ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ГОСУДАРСТВЕННОГО ЭКЗАМЕНА

1. Катя, 11 мес. Девочка от 2 беременности, 2 родов. Вес при рождении 3250, рост 51 см. Беременность протекала физиологично. Всю беременность мать ребенка получала йодпрофилактику (йодомарин), в 4 триместре по поводу анемии принимала фенюльс. Неонатальный период без особенностей. В 4 месяца перенесла ОРВИ, по поводу которой проводилась симптоматическая терапия. Грудное вскармливание до 6 месяцев, в дальнейшем искусственное адаптированными смесями.

В 10 месяцев обратились в поликлинику с жалобами на отсутствие прибавки в массе тела. Ребенок обследовался по поводу дисбактериоза в поликлинике. В течение 2 недель мать отмечает ухудшение состояния ребенка: появилось беспокойство, срыгивания с неприятным запахом, частые мочеиспускания.

При поступлении: Состояние средней степени тяжести. Ребенок капризный, во время осмотра плачет, негативен. Температура 37,3°C. Кожные покровы сухие. В области надбровных дуг, подбородка гиперемия. Губы яркие, сухие, единичные корочки, язык яркий, «малиновый». Зев: гиперемия миндалин, задней стенки глотки, лакуны расширены, налетов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные, тахикардия до 140 ударов в минуту. Дыхание жестковатое, одышка 26 в минуту. Живот умеренно, вздут в эпигастральной области, пальпация затруднена из-за выраженного беспокойства ребенка. Стул неоформленный, 4-6 раз в сутки, диурез учащен.

ОАК: Нб -101г/л, эр -3,8 Е/л, Ц.П.- 0,8 L -12,0 г/л, п/я- 5%, с/я- 30%, э- 2%, л- 55%, м 8%, СОЭ- 17 мм/ч.

ОАМ: цвет желтый, прозрачный, уд. вес- 1037, рН- 5,0, белок - отр., сахар- 4%., ацетон +++++, лейкоц. 3-4 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок- 60,2 г/л, общ. билирубин - 7,5 мкмоль/л, прямой -0 мкмоль/л, холестерин- 5,4 ммоль/л, К -3,5 ммоль/л, Na -132,0 ммоль/л., глюкоза -19,3 ммоль/л, щелочная фосфатаза ñ 243 ммоль/л., АСТ-1,23, АЛТ 1,32.

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

2. Мальчик 9 лет. В течение 4-х лет болеет сахарным диабетом, получает инсулин. Неделю тому заболел пневмонией, на фоне которой появились жажда, полиурия, слабость, ухудшился аппетит, вскоре возникли тошнота, боли в животе. Явления нарастали, появились сонливость, заторможенность, потеря сознания. Резкий запах ацетона в воздухе. Кожа и слизистые сухие. Дыхание Куссмауля. Гипотония мышц и глазных яблок. Уровень глюкозы в крови – 29 ммоль/л, в моче – 5%, ацетон – (+++).

1. Секреция какого гормона нарушена?
2. О развитии какого состояния свидетельствует клиническая картина?
3. Чем можно объяснить возникновение данного осложнения?

3. Ребенок 5 лет болен сахарным диабетом, получает инсулин. После инъекции инсулина утром почти не завтракал. Через 2,5 часа появились чувство голода, головная боль, повышенная потливость, тахикардия. Состояние ребенка быстро ухудшалось: возникли тремор, головокружение, “холодный пот”, сонливость, судороги, потеря сознания.

1. Чем можно объяснить развитие данного состояния?
2. Секреция какого гормона нарушена?
3. Какому клиническому синдрому соответствует такая симптоматика?

4. Ребенок 1 г.10 мес. не ходит, не разговаривает, вялый, неактивный. Головку удерживает с одного года, сидит неустойчиво. Бледный, отечный. Широкая переносица, седловидный нос, голос грубый, язык большой, высунут изо рта. Большой родничок 1,0 x 1,0 см, зубов нет.

1. Секреция каких гормонов нарушена у ребенка?
2. Какой диагноз можно предположить?

5. Ира Д., 9 лет, обратилась с жалобами на отставание в росте от сверстников. Девочка от первой беременности, протекавшей без особенностей. Роды срочные, в срок 40 недель. При рождении масса 2800г, рост 46см. До 5 лет девочка росла и развивалась соответственно возрасту. С 2 лет родители стали отмечать, что девочка отстает в росте от сверстников. Родители среднего роста. Низкорослых в семье нет.

Объективно: Состояние удовлетворительное. Физическое развитие ниже среднего. Рост 109см, вес 23,6кг. SDS-1,9. Телосложение астеническое, пропорциональное. Черты лица мелкие. Подкожно-жировой слой выражен несколько избыточно, распределен равномерно. Отмечается мышечная гипотония. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный. Физиологические отправления в норме. Половое развитие соответствует полу и возрасту.

ОАК: НЬ -121г/л, эр -4,8 Е/л, Ц.П.- 0,9, L -6,0 г/л, п/я- 5%, с/я- 30%, э- 2%, л- 55%, м 8%, СОЭ - 7мм/ч.

ОАМ: цвет желтый, прозрачный, уд. вес- 1015, рН- 5,0, белок- отр., сахар- отр., ацетон отр., лейкоц.-1-2 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок- 60,2 г/л, общ. билирубин - 7,5 мкмоль/л, прямой билирубин 0 мкмоль/л, холестерин- 4,4 ммоль/л, К -5 ммоль/л, Na -132,0 ммоль/л. ТТГ б 6,4 мкМЕ/мл

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

6. Девочку 13 лет беспокоят слабость, сонливость, заторможенность, отеки, ухудшение успеваемости в школе. Жалобы появились вскоре после перенесенной

субтотальной струмэктомии по поводу диффузного токсического зоба. Объективно: кожа сухая, бледная, отеки, не оставляющие ямки при надавливании. Вялая, неактивная. Тоны сердца ослаблены, 60 уд./мин. Артериальное давление в норме. Склонность к запорам. Щитовидная железа не пальпируется.

1. Какому заболеванию соответствует такая симптоматика?
2. Чем объясняется данное состояние?
3. Секретция каких гормонов нарушена?
4. Какие лабораторные обследования следует назначить?

7. Нина К., 12 лет, от первой беременности, протекавшей с гестозом I-ой половины. Роды срочные, в срок 39 недель. При рождении рост 53 см, масса 3800 г. У матери аутоиммунный тиреоидит, диффузный зоб II степени, эутиреоз, по поводу которого получает заместительную гормонотерапию. Из анамнеза известно, что девочка часто болеет ОРЗ. Год назад ребенок перенес стрессовую ситуацию, после чего обратили внимание на сильную раздражительность, плаксивость ребенка, увеличение щитовидной железы.

При поступлении в отделение девочка жалуется на слабость, сердцебиение, похудание при хорошем аппетите, увеличение щитовидной железы, жажду, чувство жара. Общее состояние средней степени тяжести, масса 42 кг, рост 151 см. кожные покровы чистые, повышенной влажности, бледные. Красный стойкий дермографизм. Тургор тканей снижен, мышечная гипотония. Обращает внимание тремор рук, блеск глаз, экзофтальм, широкие глазные щели, симптом Мебиуса, симптом Эллинека, симптом “телеграфного столба”. Аускультативно дыхание везикулярное. Тоны сердца громкие, тахикардия до 120 уд. в мин., систолический шум в точке Боткина. АД 130/50 мм. рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Щитовидная железа при глотании заметна на глаз, хорошо пальпируются обе доли, перешеек 0,7 см, правая доля 3,0*3,0 см, левая 3,0*3,5 см, умеренно плотноватая, неравномерная, узлов нет, безболезненная.

ОАК: Нb 115г/л, эр 3,4 Е/л, L 9,3 г/л, п/я 4%, с/я 58%, эоз 3%, л 48%, м 5%, СОЭ 12 мм/ч.

ОАМ: цвет желтый, прозрачный, уд. вес 1020, рН 6,0, белок, сахар отр., ацетон отр.

Биохимический анализ крови: общий белок 62,7 г/л, общ. билирубин 7,0 мкмоль/л, прямой 0 мкмоль/л, сахар 6,6 ммоль/л холестерин 2,7 ммоль/л, К 3,9 ммоль/л, Na 140,0 ммоль/л

ЭКГ: высокие заостренные зубцы Р и Т, экстрасистолия, синусовая тахикардия 115 уд в мин.

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

8. Больной М. родился с нормальным весом от родителей с нормальным ростом. В 6 месяцев он весил 13,5 кг, в 9 лет рост его был равен 186 см и вес – 80 кг. В 16 лет рост его был равен 203 см. Пропорции тела в норме, огрубения черт лица нет, обладает большой физической силой.

1. Какой диагноз можно предположить у пациента?
2. Перечислите гормоны, синтезируемые поражённой железой

9. Мальчик 13 лет отстаёт в росте на 4,0 сигмы. Беспокоят слабость, вялость. Телосложение пропорциональное. Кожа сухая, бледная с желтушным оттенком. Интеллект не нарушен. Со стороны внутренних органов патологии не выявлено. Артериальное давление - 80/50 мм рт.ст. Наружные половые органы недоразвиты. Вторичные половые признаки отсутствуют. В семье низкорослости не наблюдается.

1. Какому заболеванию наиболее достоверно соответствует данная симптоматика?
2. Функция какой эндокринной железы нарушена при данной патологии?
3. Уровень каких гормонов необходимо определить для уточнения диагноза?

10. Больной 10 лет поступил с жалобами на отставание в физическом и половом развитии. Ребенок от второй беременности, которая протекала с токсикозом 1 половины. Роды нормальные, срочные. Масса при рождении 3400 г, рост 51 см. Голову держит с 2-х мес. сидит с 5,5 мес., ходит с 10 мес., говорит с 1 года. Отставание в росте отмечается с 4-х лет. Болеет редко 2-3 раза в год. Прибавка в росте за последние 1-2 года - 2см. Рост матери - 165 см, отца - 174см. Объективно рост 97 см, масса 18кг, телосложение пропорциональное соответствует 3-х летнему ребенку. Надключичные ямки сглажены, отложение жира в виде «подушечек» в преакселлярных областях, кожные покровы бледные с желтоватым оттенком, суховаты. Голос высокий, тургор тканей снижен. В легких дыхание везикулярное, тоны сердца ритмичные, громкие. Пульс 76 уд. в мин., АД 80/60 мм.рт.ст., Половые органы сформированы правильно соответствуют размерам здорового ребенка 4-х лет. Интеллект соответствует возрасту.

ОАК: Нв-113 г/л, эр 4.7/л, Цв. П. 0,94 L 15x103 г/л, Тром. 778 г/л, с 44%, л 50 %, м1 %, СОЭ 12 мм/ч

ОАМ: цвет желт., прозр., реакция 5,0, плотность 1015

Биохимический анализ крови: белок 67.3 г/л, билирубин 9.0 мкмоль/л, прямой - 0,5 мкмоль/л, сахар 4,0 ммоль/л, холестерин -5,5 ммоль/л, β - липопротеиды 68 ед., Na 159,9ммоль/л, К 4,95ммоль/л, Са 2,24 ммоль/л, Р-1,83ммоль/л, Cl - 107,6 ммоль/л, мочевины-ммоль/л, креатинин -ммоль/л, АСТ 25,7 ммоль/л, АЛТ 26,4 ммоль/л.

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

11. Девочка 14 лет обратилась с жалобами на низкий рост, отсутствие вторичных половых признаков. Объективно: физическое развитие ниже среднего, соответствует 9 годам (SDS роста -2,9), пропорциональное. Отмечается «птеригиум», гипертелоризм сосков. Кожа чистая, умеренно-влажная. ЧСС – 76 в мин. Тоны сердца – ясные, ритмичные. Живот мягкий безболезненный, печень не увеличена. Физиологические отправления в норме. Щитовидная железа не

увеличена. Вторичные половые признаки отсутствуют. Из семейного анамнеза известно, что родители девочки - среднего роста. Наиболее вероятный диагноз?

- А. Семейная низкорослость
 - В. Синдром Иценко-Кушинга
 - С. Синдром Шерешевского-Тернера
 - Д. Врожденный гипотиреоз
 - Е. Конституциональная задержка роста и пубертата
- Каков необходимый минимум исследований?

12. Девочку 12 лет беспокоят повышенный аппетит, избыточная масса тела, которые наблюдаются с раннего детства. Избыточная масса тела отмечается у матери, отца, бабушки. Рост – 156 см, М - 66 кг. Распределение подкожно-жировой клетчатки равномерное. Кожа чистая, умеренно влажная. Артериальное давление в норме. Со стороны внутренних органов патологии не выявлено.

Поставьте предварительный диагноз (с указанием степени).

Перечислите возможные осложнения.

13. Юра Ф., 11 лет. Поступил в отделение с жалобами на избыточный вес, повышенный аппетит, слабость, быструю утомляемость. Из анамнеза известно, что родители и родная сестра мальчика полные. В семье много употребляют сладкого, жирного, выпечных изделий. Ребенок от 2-й беременности, 2-е роды в срок, без патологии. Масса тела при рождении 4000 г, длина 52 см. Осмотр: рост 142 см, масса тела 60 кг. Кожные покровы обычной окраски, подкожно-жировой слой развит избыточно с преимущественным отложением на груди и животе. Тоны сердца несколько приглушены. ЧСС - 95 уд/мин, дыхание - 19 в 1 минуту. АД 110/70 мм рт.ст. При пальпации живота отмечается болезненность в правом подреберье, печень +1 см. Общий анализ крови: Нb - 130 г/л, Эр – $3,9 \times 10^{12}/л$, Лейк - $5,5 \times 10^9/л$; п/я - 1%, с/я - 52%; э - 4%, л - 37%, м - 6%, СОЭ - 4 мм/час. Общий анализ мочи: цвет желтый, прозрачность - хорошая; удельный вес 1015, реакция - кислая; белок - нет, сахар - нет, ацетон - отрицателен. Биохимический анализ крови: глюкоза - 5,2 ммоль/л, натрий - 137,0 ммоль/л, калий - 5 ммоль/л, общий белок - 65,0 г/л, холестерин - 7,6 ммоль/л. ЭКГ: нормальное положение ЭОС, синусовый ритм. УЗИ желудочно-кишечного тракта: размеры печени - увеличены; паренхима - подчеркнут рисунок внутрипеченочных желчных протоков; стенки желчного пузыря - утолщены, в просвете определяется жидкое содержимое.

1. Поставьте диагноз (с указанием степени).

2. С каким заболеванием необходимо проводить дифференциальный диагноз?

3. Перечислите возможные осложнения.

14. Ребенок К., 5 дней, от первой беременности, срочных родов. При рождении рост 51 см, масса 3200 г. Беременность протекала физиологично.

Объективно: состояние ребенка средней степени тяжести. Кожные покровы бледные с сероватым оттенком, “мраморный рисунок”. Тургор ткани снижен, выражена мышечная гипотония, гипорефлексия. Сосет вяло, рвота “фонтаном”. Дыхание ослаблено. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Живот мягкий,

безболезненный при пальпации. Печень -2-2 -1/3 из-под края реберной дуги, край ровный, гладкий, эластичный, безболезненный. Стул жидкий 4-6 раз в сутки. Диурез не нарушен. Половое развитие по мужскому типу, гонады в мошонке на дне, выраженная складчатость и пигментация мошонки, penis 3 см.

ОАК: Нб 115г/л, эр 5,0 Е/л, L 9,5 г/л, п/я 2%, с/я 50%, э 2%, л 38%, м 8%

Биохимический анализ крови: общ. белок -55,0 г/л, глюкоза -4,4 ммоль/л, холестерин -4,7 ммоль/л, К-6,0 ммоль/л, Na- 130,0 ммоль/л, щ.ф.-243 ед, β-липопротеиды-30 ед, Са -2,6 ммоль/л, Р- 1,82 ммоль/л, АСТ-1,3 ммоль/л, АЛТ -1,6 ммоль/л.

Гормональный профиль: 17-ОН прогестерон 12,6, нмоль/л (стандарт 0,09-2,7)

Кариотип-46 ХУ.

1.Поставьте предварительный диагноз

2.Составьте план обследования

3.Укажите основные принципы лечения

15. Мальчик от 3-й беременности. Родители здоровы. Две предыдущие беременности закончились физиологическими родами, первый ребенок умер в возрасте 1,5 месяца, предположительный диагноз - сепсис. Второй ребенок умер в 2 месяца от кишечного заболевания. Со слов мамы, у обоих детей после выписки из роддома отмечались рвота, обильное срыгивание, недостаточная прибавка в весе. Настоящая беременность протекала без особенностей, роды в срок. Масса при рождении 3300 г, длина 53 см. К груди приложен через 6 часов, сосал активно, однако в весе не прибавлял. На 11-й день стал беспокойным, плохо брал грудь, появились рвота, температура 38°. Участковым педиатром заподозрена пневмония, получал лечение антибиотиками в течение 3 дней, однако состояние не улучшилось, и ребенок направлен в стационар. При поступлении его возраст 14 дней, при объективном осмотре обращают на себя внимание выраженные симптомы экзикоза с токсикозом. Масса 2700 г. Пульс 156 в мин. АД 76/30 мм.рт.ст. Тоны сердца приглушены. Печень + 2 см. Олигурия.

Вопросы:

О каком заболевании можно думать? Составьте и обоснуйте план обследования.

16. Коля, 7 лет, поступил с жалобами на ускорение физического полового развития. Ребенок от III нормальной беременности, масса тела при рождении 2500, рост 53 см. С рождения отмечено увеличение наружных половых органов. В росте и физическом развитии заметно опережал своих сверстников. В 2-летнем возрасте появилось оволосение лобковой области. При объективном исследовании: физическое развитие соответствует 13 годам, рост 152 см, масса тела 36 кг соответственно. На лице, спине множественные акне вульгарис. Со стороны внутренних органов патологии не выявлено. На лобке значительное выраженное оволосение по мужскому типу. Половой член крупный, как у взрослого мужчины. Яички в мошонке, до 2 см в диаметре, эластичные.

ОАК: Нв-121 г/л, эр 4,05Т/л, Цв. П. 0,82, L 6,8 x103 г/л, Тром. 144 г/л, э 4 %, с 35 %, л 55 %, м 6 %, СОЭ 7 мм/ч

ОАМ: цвет желт., прозр., реакция 6,0, плотность 1020.

Биохимический анализ крови: белок 81,5 г/л, билирубин 15,0 мкмоль/л, непрямо́й 14 ммоль/л, глюкоза 5,3 ммоль/л, холестерин 4,8 ммоль/л, Na 130 ммоль/л, K 5,6 ммоль/л, АСТ 25 ммоль/л, АЛТ 29 ммоль/л, С-реакт. белок отр.

Rg-графия кистей и лучезапястных суставов: костный возраст составляет 14 лет.

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

17. Катя А., 1,5 г., обратилась с жалобами насрыгивания, больше в послеобеденное время, неправильное формирование наружных половых органов, избыточную массу тела.

Из анамнеза: Девочка от 2 беременности, первый ребенок погиб от АГС, сольтерющей формы (2007г.).

Объективно: на момент осмотра состояние ребенка удовлетворительное, самочувствие не страдает. Реакция на осмотр адекватная, девочка спокойная. Кожные покровы умеренной влажности, бледно-розовые. Отеков нет. Подкожно-жировой слой развит несколько избыточно, распределен равномерно. Зев спо́коен, периферические лимфатические узлы не увеличены. При аускультации дыхание пуэрильное, чистое. Тоны сердца громкие, ритмичные, систолический шум в проекции т.Боткина, по правому краю грудины, не проводится. Пульс 110 уд/ мин. Живот мягкий, при пальпации безболезненный, печень + 1,0 см из-под края реберной дуги, край ровный мягко-эластичный. Мочеиспускание регулярно, стул со склонностью к запорам. Половое развитие соответствует возрасту, отмечается вирилизация клитора до 0,7-1,0 см, 2 степень вирилизации по Прадеру, половое развитие по Таннеру Ах0, Ма0, Р0-1, Ме0

Биохимический анализ крови: Na - 116,0 ммоль/л, K- 5,4 ммоль/л.

ОАК: Hb -91г/л, эр -3,8 Е/л, Ц.П.- 0,85 L -9,0 г/л, п/я- 3%, с/я- 30%, э- 1%, л- 57%, м 8%, СОЭ- 7 мм/ч.

ОАМ: цвет желтый, прозрачный, уд. вес- 1015, рН- 5,0, белок- отр., сахар- отр., ацетон отр., лейкоц.-1-2 в п/зр.

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

18. Ребенок 10 лет жалуется на ощущение “онемения”, ползания “мурашек” в кистях, раздражительность, периодические судороги пальцев рук в виде “руки акушера”. Две недели тому перенес субтотальную струмэктомию по поводу диффузного токсического зоба. Симптомы постепенно нарастали. Резко позитивные симптомы Хвостека, Труссо. Уровень кальция в крови снижен.

1. О поражении каких эндокринных желез могут свидетельствовать представленные симптомы?
2. Причины возникновения данного состояния?
3. Какому заболеванию соответствует такая клиническая картина?

19. Мальчик 14 лет. В течение 3-х лет беспокоят жажда, полиурия, слабость. Два года тому установлен диагноз: мочекаменная болезнь. За этот период трижды наблюдались переломы бедра и два раза – лучевой кости.

1. Функция какой эндокринной железы нарушена?
2. Какому заболеванию соответствует такая симптоматика?

20. У ребенка 8 лет постоянно наблюдаются полиурия и полидипсия. Отстает в физическом развитии. Вялый, раздражительный. Масса тела, тургор тканей снижены. Ан. мочи: уд.вес – 1002, белок, сахар отсутствуют. Глюкоза крови – 4,5 ммоль/л.

1. Уровень какого гормона необходимо определить?
2. Какой диагноз можно предположить?

21. Ребенок 6 лет. Год тому назад после травмы головы появились жажда и полиурия. При ограничении употребления жидкости полиурия сохраняется, появляется слабость, адинамия. Состояние удовлетворительное, кожа сухая, тургор тканей снижен. Со стороны внутренних органов патологии не выявлено. Суточный диурез - 5 л. Уд. вес – 1001–1002, сахар, белок в моче отсутствуют. Глюкоза крови натощак – 4,8 ммоль/л.

1. Какому заболеванию соответствует такая симптоматика?
2. Причины возникновения данного состояния?
3. Секреция какого гормона нарушена?

22. При обследовании мальчика 15 лет отмечается отсутствие вторичных половых признаков, евнухоидный тип телосложения. Уровень гонадотропных гормонов в крови повышен, тестостерона – снижен.

Какой диагноз можно предположить?

23. Девочка 4 лет поступила с жалобами на увеличение молочных желез в течение последних 6 месяцев и появление мажущих кровянистых выделений из половых путей. При осмотре обращает на себя внимание опережение темпов роста (рост 107 см, SDS роста = +2,51), феминное телосложение. При обследовании опережение костного возраста на 2,5 года. По данным УЗИ органов малого таза размеры матки соответствуют 10-11 годам, в яичниках определяются фолликулы диаметром до 1 см. Уровни ТТГ, св. Т4, кортизола, пролактина в норме. При проведении пробы с дифферелином максимальный подъем ЛГ составил 2,8 Ед/л, ФСГ 2,5 Ед/л, уровень эстрадиола был равен 149,9 пмоль/л (0-50).

Вопросы:

1. Оцените результаты пробы с дифферелином.
2. Ваш предполагаемый диагноз?
3. Тактика ведения.

24. Девочка 12 лет обратилась с жалобами на низкий рост, избыточный вес. Объективно: физическое развитие ниже среднего, соответствует 9 годам, избыточного питания.

Распределение подкожно-жирового слоя неравномерное: лунообразное лицо, избыток на туловище, меньше – на конечностях. На коже живота, груди – широкие красновато-фиолетовые стрии. Гиперпигментация, гирсутизм. Артериальное давление – 150/90 мм рт.ст. Вторичные половые признаки отсутствуют.

Наиболее вероятный диагноз?

- А. Феохромоцитома
- В. Синдром Иценко-Кушинга
- С. Диэнцефальное ожирение
- Д. Хроническая надпочечниковая недостаточность
- Е. Гипогонадизм

25. Мальчик, 4 лет, родился от 2-й перенесенной беременности на сроке 42 недели, затяжных родов, в асфиксии средней степени тяжести. Масса при рождении 4600 г, рост 54 см, к груди приложен на 6-е сутки, сосал вяло. В неонатальном периоде - затяжная желтуха (3 нед.), пастозность стоп, ладоней, «стридорозное» дыхание. На 1-м году жизни низкие весовые прибавки (к году вес 7600 г, длина 68 см). Голову держит с 6 месяцев, сидит с 1 года 2 месяцев. Прорезывание зубов с 1 года 1 месяца.

При осмотре: рост 81 см, вес 12 кг. Вялый, ходит с поддержкой, фразовая речь отсутствует, произносит отдельные слова. Кожа сухая, бледная, с легким иктеричным оттенком. Частота пульса 96 в мин, сердечные тоны приглушены. Живот увеличен в размерах, передняя брюшная стенка гипотоничная, пупочная грыжа. Запоры. Наружные гениталии сформированы правильно, мошонка подтянута, яички упругие, длиной 1,5 см. Костный возраст — соответствует 1,5 года. Холестерин 7,4 ммоль/л, гемоглобин 85 г/л, глюкоза крови 5,4 ммоль/л.

Вопросы:

1. Ваш предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. Составьте программу лечения.

26. Мальчик, 8 лет, доставлен в детскую поликлинику в бессознательном состоянии. Заболевание началось 3 недели назад, когда ребенок начал много пить, похудел, часто мочился. За 2 дня до поступления ребенок стал вялым, появился запах ацетона изо рта. Наследственный анамнез: сестра болеет сахарным диабетом 1 типа. При осмотре: состояние тяжелое, без сознания, кожа бледная, сухая, в углах рта заеды, язык малиновый. Дыхание поверхностное, пульс 110 в 1 мин., АД 100/60. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см. В ОАМ- сахар 4%, ацетон +++, глюкоза крови 21 ммоль/л.

Вопросы:

1. Ваш диагноз.
2. Необходимые дополнительные исследования и ожидаемые результаты. Неотложная помощь.

27. У мальчика 3-х лет имеет место ускорение роста и костного возраста, увеличение размеров яичек и полового члена без оволосения на лобке.

Начальный уровень лютеинизирующего и фолликулостимулирующего гормонов на верхней границе возрастной нормы. На боковой R-краниограмме - признаки внутричерепной гипертензии и петрификат в верхне-заднем секторе. Надпочечники не увеличены. Имеют место парезы зрения, зрачковая арефлексия, снижение слуха. Можно предположить:

1. Истинное изosexуальное преждевременное половое развитие.
2. Ложное преждевременное половое развитие.
3. Опухоль эпифиза.
4. Опухоль мозжечка.

28. Лариса М., 5 лет, направлена на обследование и определение лечебной тактики по поводу задержки роста. Родители здоровые. Наследственность не отягощена. Родилась от 2-й беременности, протекавшей с токсикозом, в срок, с массой 1700 г, ростом 40 см без признаков недоношенности. Грудное вскармливание до 10 месяцев. Первые зубы с 6 месяцев, ходит с 11 месяцев, говорит с 1 года. В настоящее время масса 8100 г, рост 78,5 см, окружность головы 42 см. Пропорциональное телосложение. Наружные половые органы развиты соответственно возрасту. Матка развита достаточно. Костный возраст дифференцирован на 4,5 года. Изменений со стороны внутренних органов не найдено. Нервно-психическое развитие без отклонений.

Вопросы:

1. Поставьте диагноз.
2. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику?
3. Определите реабилитационную тактику.

29. Женя В., 3,5 лет, поступил в клинику для обследования и назначения лечения. Из анамнеза известно, что мальчик родился в состоянии асфиксии. Масса тела при рождении 4100 г, длина 51 см. Со слов родителей, ребенок с первых месяцев жизни отставал в физическом и умственном развитии. Родословная без особенностей. Масса тела при поступлении 11800 г, рост 77 см. Кожные покровы сухие, с субиктеричным оттенком, легким шелушением. В области тыльных поверхностей стоп и кистей пастозность. Череп большой, переносица широкая, западает. Количество зубов 14. Границы сердца соответствуют возрасту, тоны глухие. Ч.с.с. 92 уд. в мин, АД 90/70 мм.рт.ст. Щитовидная железа не пальпируется.

Мальчик самостоятельно сидит, встать и ходить не может, не говорит.

Интеллект снижен. При рентгенологическом исследовании дифференцировка скелета соответствует периоду новорожденности. Уровень холестерина в сыворотке крови - 6,6 ммоль/л. Уровень гормонов: ТЗ— 0,7 нмоль/л, св.Т4-5 пмоль/л, ТТГ-24 мкМЕ/мл.

Вопросы:

1. Обоснуйте Ваш диагноз
2. Назначить лечение и составить схему диспансерного наблюдения

30. Двое мальчиков-близнецов в возрасте 7 лет поступили в стационар с жалобами родителей на ускоренное физическое развитие и появление вторичных половых признаков. Дети от 3-й беременности. Масса при рождении 2600 и 2400 г, длина соответственно 54 и 52 см. Родители и дети от предыдущих беременностей здоровы. С рождения отмечалось увеличение размеров наружных гениталий. Мальчики росли крупными и заметно опережали сверстников. С 3-летнего возраста началось оволосение лобка. Мальчики имеют одинаковую групповую принадлежность крови, идентичность хромосомных наборов, зеркальную внешность.

Физическое развитие: рост 155 и 154 см, масса 38 и 37,3 кг. На коже множественные угри, повышена сальность волос, резкий запах пота. При рентгенографии кистей определяется синостоз I пястной кости, синостозы в концевых и основных фалангах. На лобке - оволосение 4 ст. по Таннеру. Половой член 8 см. Яички 2,0 см по длиннику. Обращает внимание агрессивность в первые дни госпитализации, задержка интеллектуального развития.

При обследовании — повышен уровень 17-КС. По данным УЗИ — умеренная гиперплазия надпочечников.

Вопросы:

1. Поставьте диагноз и обоснуйте его.
2. Могут ли родители быть гетерозиготными носителями рецессивного гена?
3. Тактика

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 темы; знанием основных вопросов теории. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительное умение давать аргументированные ответы и приводить примеры; удовлетворительно сформированные навыки анализа явлений, процессов. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительная логичность и последовательность 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 РЕШЕНИЯ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ:

Отметка	Дескрипторы			
	понимание проблемы	анализ ситуации	навыки решения ситуации	профессиональное мышление
отлично	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	высокая способность анализировать ситуацию, делать выводы	высокая способность выбрать метод решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	высокий уровень профессионального мышления
хорошо	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	способность анализировать ситуацию, делать выводы	способность выбрать метод решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается одна-две неточности в ответе
удовлетворительно	частичное понимание проблемы. Большинство требований, предъявляемых к заданию, выполнены	Удовлетворительная способность анализировать ситуацию, делать выводы	Удовлетворительные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается более двух неточностей в ответе
неудовлетворительно	непонимание проблемы. Многие требования, предъявляемые к заданию, не выполнены. Нет ответа. Не было попытки решить задачу	Низкая способность анализировать ситуацию	Недостаточные навыки решения ситуации	Отсутствует

VI. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

6.1. Основная литература.

1. Дедов, И. И. Детская эндокринология: учебник / И. И. Дедов, В. А. Петеркова, О. А. Малиевский, [и др.] – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 249 с. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 249 с. - Доступ из ЭБС «Консультант врача» - текст: электронный

2. Эндокринология: Национальное руководство / 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» - текст: электронный
3. Дедов, И. И. Детская эндокринология. Атлас / под ред. И. И. Дедова, В. А. Петерковой – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 248 с. - Доступ из ЭБС «Консультант врача» - текст: электронный

6.2. Дополнительная литература.

1. Эндокринные синдромы. Диагностика и лечение / Древаль А.В. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 416 с. - Доступ из ЭБС «Консультант студента» - текст: электронный
2. Неотложная эндокринология / А. М. Мкртумян, А. А. Нелаева. - 3-е изд., испр. и доп. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 128 с. Доступ из ЭБС «Консультант врача» - текст: электронный
3. Атлас детской эндокринологии и нарушений роста / Дж. К.Х. Уэльс, Й.-М. Вит, А. Д. Рогол; пер. с англ. - 2-е изд. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2012. - Доступ из ЭБС «Консультант врача» - текст: электронный
4. Федеральные клинические рекомендации по помповой инсулинотерапии и непрерывному мониторингованию гликемии у больных сахарным диабетом. Проект / М. В. Шестакова, А. Ю. Майоров, Ю. И. Филиппов [и др.]/ Проблемы эндокринологии. – 2015. – Том 61.- № 6.– с. 55–78. - Доступ из ЭБОД «КиберЛенинка» - текст: электронный
5. Избранные вопросы диагностики пациентов с заболеваниями эндокринной системы / Л. А. Дударева, А. В. Ткачев, В. А. Косенко, [и др.] - Ростов-на-Дону: Издательство РостГМУ, 2024 – 83с. - Доступ из ЭБ РостГМУ
6. Внутренние болезни по Дэвидсону. В 5 т. Т. 2. Гастроэнтерология. Эндокринология. Дерматология = Davidson's Principles and Practice of Medicine : для врачей и студентов медицинских вузов / под ред. С. Г. Рэлстона, Й. Д. Пенмэна, М. В. Дж. Стрэтэна, Р. П. Хобсона ; пер. с англ. под ред. В. В. Фомина, Д. А. Напалкова. – 2-е изд. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 534 с. - Доступ из ЭБС «Консультант врача» - текст: электронный
7. Дедов И.И., Справочник детского эндокринолога / И. И. Дедов, В. А. Петеркова - Москва: Литтерра, 2014. – 496 с. - Доступ из ЭБС «Консультант студента» - текст: электронный

Интернет-ресурсы

ЭЛЕКТОРОННЫЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЕ РЕСУРСЫ	Доступ к ресурсу
Электронная библиотека РостГМУ. – URL: http://109.195.230.156:9080/opac/	Доступ неограничен
Консультант студента [Комплекты: «Медицина. Здравоохранение. ВО», «Медицина. Здравоохранение СПО», «Психологические науки», к	Доступ

отдельным изданиям комплектов: «Гуманитарные и социальные науки», «Естественные и точные науки» входящих в «ЭБС «Консультант студента»] : Электронная библиотечная система. – Москва: ООО «Консультант студента». - URL: https://www.studentlibrary.ru + возможности для инклюзивного образования	неограничен
Консультант врача. Электронная медицинская библиотека: Электронная библиотечная система. – Москва: ООО «Высшая школа организации и управления здравоохранением.-Комплексный медицинский консалтинг». - URL: http://www.rosmedlib.ru + возможности для инклюзивного образования	Доступ неограничен
Научная электронная библиотека eLIBRARY. - URL: http://elibrary.ru	Открытый доступ
Национальная электронная библиотека. - URL: http://нэб.пф/	Виртуальный читальный зал при библиотеке
БД издательства Springer Nature. - URL: https://link.springer.com/ по IP-адресам РостГМУ и удалённо после регистрации, удалённо через КИАС РФФИ https://kias.rfbr.ru/reg/index.php (Нацпроект)	Бессрочная подписка, доступ не ограничен
Российское образование: федеральный портал. - URL: http://www.edu.ru/ . – Новая образовательная среда.	Открытый доступ
Федеральный центр электронных образовательных ресурсов. - URL: http://srtv.fcior.edu.ru/ (поисковая система Яндекс)	Открытый доступ
Электронная библиотека Российского фонда фундаментальных исследований (РФФИ). - URL: http://www.rfbr.ru/rffi/ru/library	Открытый доступ
Федеральная электронная медицинская библиотека Минздрава России. - URL: https://femb.ru/femb/ (поисковая система Яндекс)	Открытый доступ
ЦНМБ имени Сеченова. - URL: https://rucml.ru (поисковая система Яндекс)	Ограниченный доступ
Wiley: офиц. сайт; раздел «Open Access» / John Wiley & Sons. – URL: https://authorservices.wiley.com/open-research/open-access/browse-journals.html (поисковая система Яндекс)	Контент открытого доступа
Cochrane Library: офиц. сайт; раздел «Open Access». - URL: https://cochranelibrary.com/about/open-access	Контент открытого доступа
Кокрейн Россия: российское отделение Кокрановского сотрудничества / РМАНПО. – URL: https://russia.cochrane.org/	Контент открытого доступа
Вебмединофо.ру : мед. сайт [открытый информ.-образовательный медицинский ресурс]. – Москва. - URL: https://webmedinfo.ru/	Открытый доступ
Univadis from Medscape: междунаро. мед. портал. - URL: https://www.univadis.com/ [Регулярно обновляемая база уникальных информ. и образоват. мед. ресурсов]. Бесплатная регистрация	Открытый доступ
Med-Edu.ru: медицинский образовательный видеопортал. - URL: http://www.med-edu.ru/ Бесплатная регистрация.	Открытый доступ
Мир врача: профессиональный портал [информационный ресурс для врачей и студентов]. - URL: https://mirvracha.ru (поисковая система Яндекс). Бесплатная регистрация	Открытый доступ
DoctorSPB.ru: информ.-справ. портал о медицине [для студентов и врачей]. - URL: http://doctorspb.ru/	Открытый доступ
МЕДВЕСТНИК: портал российского врача [библиотека, база знаний]. - URL: https://medvestnik.ru	Открытый доступ
PubMed: электронная поисковая система [по биомедицинским исследованиям]. - URL: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/ (поисковая система Яндекс)	Открытый доступ

Cyberleninka Open Science Hub: открытая научная электронная библиотека публикаций на иностранных языках. – URL: https://cyberleninka.org/	Открытый доступ
Научное наследие России : электронная библиотека / МСЦ РАН. - URL: http://www.e-heritage.ru/	Открытый доступ
КООВ.ru : электронная библиотека книг по медицинской психологии. - URL: http://www.koob.ru/medical_psychology/	Открытый доступ
Президентская библиотека : сайт. - URL: https://www.prilib.ru/collections	Открытый доступ
SAGE Openaccess : ресурсы открытого доступа / Sage Publications. – URL: https://uk.sagepub.com/en-gb/eur/open-access-at-sage	Контент открытого доступа
EBSCO & Open Access : ресурсы открытого доступа. – URL: https://www.ebsco.com/open-access (поисковая система Яндекс)	Контент открытого доступа
Lvrach.ru : мед. науч.-практич. портал [профессиональный ресурс для врачей и мед. сообщества, на базе науч.-практич. журнала «Лечащий врач»]. - URL: https://www.lvrach.ru/ (поисковая система Яндекс)	Открытый доступ
ScienceDirect : офиц. сайт; раздел «Open Access» / Elsevier. - URL: https://www.elsevier.com/open-access/open-access-journals	Контент открытого доступа
Taylor & Francis. Dove Medical Press. Open access journals : журналы открытого доступа. – URL: https://www.tandfonline.com/openaccess/dove	Контент открытого доступа
Taylor & Francis. Open access books : книги открытого доступа. – URL: https://www.routledge.com/our-products/open-access-books/taylor-francis-oa-books	Контент открытого доступа
Thieme. Open access journals : журналы открытого доступа / Thieme Medical Publishing Group . – URL: https://open.thieme.com/home (поисковая система Яндекс)	Контент открытого доступа
Karger Open Access : журналы открытого доступа / S. Karger AG. – URL: https://web.archive.org/web/20180519142632/https://www.karger.com/OpenAccess (поисковая система Яндекс)	Контент открытого доступа
Архив научных журналов / НИ НЭИКОН. - URL: https://arch.neicon.ru/xmlui/ (поисковая система Яндекс)	Контент открытого доступа
Русский врач : сайт [новости для врачей и архив мед. журналов] / ИД «Русский врач». - URL: https://rusvrach.ru/	Открытый доступ
Directory of Open Access Journals : [полнотекстовые журналы 121 стран мира, в т.ч. по медицине, биологии, химии]. - URL: http://www.doaj.org/	Контент открытого доступа
Free Medical Journals. - URL: http://freemedicaljournals.com	Контент открытого доступа
Free Medical Books. - URL: http://www.freebooks4doctors.com	Контент открытого доступа
International Scientific Publications. – URL: http://www.scientific-publications.net/ru/	Контент открытого доступа
• • The Lancet : офиц. сайт. – URL: https://www.thelancet.com	Открытый доступ
Эко-Вектор : портал научных журналов / IT-платформа российской ГК «ЭКО-Вектор». - URL: http://journals.eco-vector.com/	Открытый доступ
Медлайн.Ру : медико-биологический информационный портал для специалистов : сетевое электронное научное издание. - URL: http://www.medline.ru	Открытый доступ
Медицинский Вестник Юга России : электрон. журнал / РостГМУ. - URL: http://www.medicalherald.ru/jour (поисковая система Яндекс)	Контент открытого доступа

Meduniver.com Все по медицине : сайт [для студентов-медиков]. - URL: www.meduniver.com	Открытый доступ
Рубрикатор клинических рекомендаций Минздрава России. - URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/	Контент открытого доступа
Министерство здравоохранения Российской Федерации : офиц. сайт. - URL: https://minzdrav.gov.ru (поисковая система Яндекс)	Открытый доступ
Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения : офиц. сайт. - URL: https://roszdravnadzor.gov.ru/ (поисковая система Яндекс)	Открытый доступ
Всемирная организация здравоохранения : офиц. сайт. - URL: http://who.int/ru/	Открытый доступ
Министерство науки и высшего образования Российской Федерации : офиц. сайт. - URL: http://minobrnauki.gov.ru/ (поисковая система Яндекс)	Открытый доступ
Современные проблемы науки и образования : электрон. журнал. Сетевое издание. - URL: http://www.science-education.ru/ru/issue/index	Контент открытого доступа
Словари и энциклопедии на Академике . - URL: http://dic.academic.ru/	Открытый доступ
История.РФ . [главный исторический портал страны]. - URL: https://histrf.ru/	Открытый доступ

VII. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

7.1. Учебно-лабораторное оборудование.

Учебная аудитория для проведения занятий лекционного, семинарско-практического типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля и промежуточной аттестации Помещения укомплектованы специализированной учебной мебелью, мультимедийный презентационный комплекс, типовые наборы профессиональных моделей с результатами лабораторных и инструментальных методов исследования.

Помещения для самостоятельной работы обучающихся оснащены компьютерной техникой с возможностью подключения к сети "Интернет" и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду организации

7.2. Технические и электронные средства.

Лекционные и практические занятия по дисциплине проводятся с использованием проекционного и мультимедийного оборудования. Все лекции обеспечены комплектами презентаций, а также набором плакатов и демонстрационного оборудования.

Лицензионное программное обеспечение:

1. OfficeStandard, лицензия № 66869707 (договор №70-А/2016.87278 от 24.05.2016).

2. SystemCenterConfigurationManagerClient ML, System Center Standard, лицензия № 66085892 (договор №307-A/2015.463532 от 07.12.2015);
3. Windows, лицензия № 66869717(договор №70-A/2016.87278 от 24.05.2016) .
4. OfficeStandard, лицензия № 65121548 (договор №96-A/2015.148452 от 08.05.2016);
5. Windows Server - Device CAL, Windows Server – Standard, лицензия №65553756 (договор № РГМУ1292 от 24.08.2015);
6. Windows, лицензия № 65553761(договор №РГМУ1292 от 24.08.2015);
7. Windows Server Datacenter - 2 Proc,лицензия № 65952221 (договор №13466/ПНД1743/РГМУ1679 от 28.10.2015);
8. Kaspersky Total Security 500-999 Node 1 year Educational Renewal License (Договор № 358-A/2017.460243 от 01.11.2017).
9. Предоставление услуг связи (интернета): «Ростелеком» - договор № РГМУ7628 от 22.12.2017; «Эр-Телеком Холдинг» - договор РГМУ7611 от 22.12.2017; «МТС» - договор РГМУ7612 от 22.12.2017.

Образец эталона ответа на государственном экзамене:

Вопрос: Несахарный диабет у детей. Клиника, диагностика, лечение.

Ответ:

Несахарный диабет — заболевание, характеризующееся неспособностью почек реабсорбировать воду и концентрировать мочу, имеющее в своей основе дефект секреции или действия вазопрессина и проявляющееся выраженной жаждой и экскрецией большого количества разведенной мочи.

Клиническая картина. Основные проявления несахарного диабета — выраженная полиурия (выделение мочи более 2 л/м² в сутки или 40 мл/кг в сутки у старших детей и взрослых), полидипсия (порядка 3–18 л/сут) и связанные с ними нарушения сна. Характерно предпочтение простой холодной/ледяной воды. Могут быть сухость кожи и слизистых, уменьшение слюно- и потоотделения. Аппетит, как правило, снижен. Тяжесть заболевания, то есть выраженность симптомов, зависит от степени нейросекреторной недостаточности. При частичном дефиците вазопрессина клиническая симптоматика может быть не столь отчетлива и проявляться только в условиях питьевой депривации или избыточной потери жидкости (походы, экскурсии, жаркая погода). В связи с тем, что глюкокортикоиды необходимы почкам для выделения воды, не содержащей электролитов, симптомы центрального несахарного диабета могут маскироваться сопутствующей надпочечниковой недостаточностью, и в таком случае назначение терапии глюкокортикоидами приводит к манифестации/усилению полиурии.

Диагностика. Анамнез. Физикальное обследование. Лабораторные исследования.

Для несахарного диабета характерно увеличение осмоляльности крови, гипернатриемия, постоянно низкие осмоляльность (<300 мосм/кг) или относительная плотность мочи (<1005). Для первичной полидипсии — снижение осмоляльности крови и гипонатриемия на фоне такой же низкой осмоляльности и относительной плотности мочи. Необходимо проведение клинического анализа мочи, а также определение концентрации калия, кальция, глюкозы, мочевины и креатинина в биохимическом анализе крови для исключения воспалительных заболеваний почек и наиболее частых электролитно-метаболических причин возникновения нефрогенного несахарного диабета.

Показано генетическое исследование при подозрении на наследственный характер заболевания.

При нефрогенном несахарном диабете:

1. динамические тесты состояния функции почек (скорость клубочковой фильтрации, сцинтиграфия почек и др.);
2. ультразвуковое исследование (УЗИ) почек.

У большинства пациентов функциональное состояние центра жажды полностью сохранено, в связи с чем нормонатриемия и нормальная осмоляльность крови поддерживаются путем потребления жидкости, адекватной потерям. Таким пациентам для подтверждения диагноза «несахарный диабет» (то есть исключения психогенной и дипсогенной полидипсии) необходимо проведение пробы с сухоядением. Во время дегидратации, несмотря на уменьшение объема циркулирующей крови, снижение клубочковой фильтрации и повышение осмоляльности и натрия крови, полиурия сохраняется, концентрация мочи и ее осмоляльность почти не возрастают. Это приводит к развитию симптомов обезвоживания: резкой общей слабости, тахикардии, гипотензии, коллапсу. По мере нарастания дегидратации организма появляются также головная боль, тошнота, рвота, которая усугубляет дефицит жидкости и электролитов, лихорадка, сгущение крови с повышением концентрации натрия, гемоглобина, остаточного азота, количества эритроцитов.

Лечение

При подтвержденном несахарном диабете необходимо установить свободный (в соответствии с потребностью/жаждой) питьевой режим. При центральном несахарном диабете назначают синтетический аналог вазопрессина — десмопрессин. В настоящее время десмопрессин выпускается в различных фармацевтических формах. Препарат применяют 2–3 раза в сутки в начальной дозе 0,1 мг для таблеток, 60 мкг для таблеток подъязычных, или 1–2 раза в сутки в начальной дозе 10 мкг (1 доза) для интраназального дозированного спрея и 5–10 мкг (1–2 капли) для интраназальных капель. Затем дозу препарата изменяют до достижения оптимальной — минимальной для контроля избыточной жажды и полиурии.

Лечение врожденного нефрогенного несахарного диабета проводят с помощью тиазидных диуретиков (гипотиазид 50–100 мг/сут) и нестероидные противовоспалительные средства, (индометацин 25–75 мг/сут, ибупрофен 600–800 мг/сут) или комбинацией этих препаратов. При приобретенном нефрогенном несахарном диабете в первую очередь проводят лечение сопутствующего заболевания.

Задача:

Мальчик 9 лет. В течение 4-х лет болеет сахарным диабетом, получает инсулин. Неделю тому заболел пневмонией, на фоне которой появились жажда, полиурия, слабость, ухудшился аппетит, вскоре возникли тошнота, боли в животе. Явления нарастали, появились сонливость, заторможенность, потеря сознания. Резкий запах ацетона в воздухе. Кожа и слизистые сухие. Дыхание Куссмауля. Гипотония мышц и глазных яблок. Уровень глюкозы в крови – 29 ммоль/л, в моче – 5%, ацетон – (+++).

1. Секреция какого гормона нарушена?
2. О развитии какого состояния свидетельствует клиническая картина?
3. Чем можно объяснить возникновение данного осложнения?

Ответ:

1. При сахарном диабете нарушена секреция инсулина.
2. Представленная клиническая картина свидетельствует о развитии декомпенсации сахарного диабета - гипергликемической кетоацидотической комы.
3. Возникновение данного острого осложнения сахарного диабета обусловлено отсутствием коррекции дозы инсулина в связи с пневмонией, способствующей повышению уровня гликемии.

