

Документ подписан простой электронной подписью  
Информация о владельце:  
ФИО: Косенок Сергей Михайлович  
Должность: ректор  
Дата подписания: 26.06.2024 11:53:03  
Уникальный программный ключ:  
e3a68f3eaa1e62674b54f4998099d3d6bfdcf836

**Бюджетное учреждение высшего образования**  
Ханты-Мансийского автономного округа-Югры  
"Сургутский государственный университет"

УТВЕРЖДАЮ  
Проректор по УМР

\_\_\_\_\_ Е.В. Коновалова

13 июня 2024г., протокол УМС №5

## Неонатальная эндокринология

### рабочая программа дисциплины (модуля)

Закреплена за кафедрой **Акушерства, гинекологии и перинатологии**

Учебный план о310818-Неонатол-24-1.plx  
31.08.18 Неонатология

Форма обучения **очная**

Общая трудоемкость **3 ЗЕТ**

Часов по учебному плану 108  
в том числе:  
аудиторные занятия 58  
самостоятельная работа 50

Виды контроля в семестрах:  
зачеты 1

#### Распределение часов дисциплины по семестрам

Семестр (<Курс>.<Семестр на курсе>)	1 (1.1)		Итого	
	уп	рп	уп	рп
Неделя	16 3/6			
Вид занятий	уп	рп	уп	рп
Лекции	4	4	4	4
Практические	54	54	54	54
Итого ауд.	58	58	58	58
Контактная работа	58	58	58	58
Сам. работа	50	50	50	50
Итого	108	108	108	108

Программу составил(и):

*к.м.н., ст.препод., Сираева Тансылу Айратовна; к.м.н., доцент, Ерченко Елена Николаевна*

Рабочая программа дисциплины

**Неонатальная эндокринология**

разработана в соответствии с ФГОС:

Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования - по специальности 31.08.18 Неонатология (приказ Минобрнауки России от 30.06.2021 г. № 559)

составлена на основании учебного плана:

31.08.18 Неонатология

утвержденного учебно-методическим советом вуза от 13.06.2024 протокол № 5.

Рабочая программа одобрена на заседании кафедры

**Акушерства, гинекологии и перинатологии**

22.04.2024 г., протокол № 8

Зав. кафедрой д.м.н., профессор Белоцерковцева Лариса Дмитриевна

Утверждена на УМС МИ от 25.04.2024 г., протокол № 5

Председатель УМС к.м.н., преподаватель Васильева Е.А.

### 1. ЦЕЛИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

1.1	Овладение новыми знаниями по методике обследования и лечения новорожденных с патологией эндокринной системы.
-----	--

### 2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ООП

Цикл (раздел) ООП:	Б1.В.ДВ.01
<b>2.1</b>	<b>Требования к предварительной подготовке обучающегося:</b>
2.1.1	Неотложные состояния в неонатологии
2.1.2	Патология
2.1.3	Педагогика
2.1.4	Социально - психологические основы профессиональной деятельности
2.1.5	Хирургия новорожденных
<b>2.2</b>	<b>Дисциплины и практики, для которых освоение данной дисциплины (модуля) необходимо как предшествующее:</b>
2.2.1	Информационно - коммуникационные технологии в медицинской деятельности
2.2.2	Кардиология новорожденных и детей раннего возраста
2.2.3	Производственная (клиническая) практика
2.2.4	Неонатология
2.2.5	Общественное здоровье и здравоохранение
2.2.6	Медицинская помощь при чрезвычайных ситуациях
2.2.7	Медицинская реабилитация
2.2.8	Патология детей раннего возраста
2.2.9	Физиотерапия (адаптационная программа)
2.2.10	Функциональная диагностика в неонатологии

### 3. КОМПЕТЕНЦИИ ОБУЧАЮЩЕГОСЯ, ФОРМИРУЕМЫЕ В РЕЗУЛЬТАТЕ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

**ПК-1.1:** Осуществляет оказание медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям непосредственно после рождения (в родильном зале).

**ПК-1.2:** Осуществляет проведение медицинского обследования новорожденных и недоношенных детей с целью установления диагноза

**ПК-1.3:** Осуществляет проведение вскармливания, выхаживания новорожденных и недоношенных детей

**ПК-1.4:** Осуществляет назначение медицинской помощи, в том числе высокотехнологической, новорожденным и недоношенным детям, контроль его эффективности и безопасности.

**В результате освоения дисциплины обучающийся должен**

<b>3.1</b>	<b>Знать:</b>
3.1.1	3.1.1 - Основы законодательства Российской Федерации, основные нормативно-технические документы по охране здоровья детского населения.
3.1.2	3.1.2 - Основы организации амбулаторно-поликлинической и стационарной службы помощи детскому населению, современные организационные формы работы и диагностические возможности поликлинической службы системы охраны материнства и детства.
3.1.3	3.1.3 - Ведение типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях системы охраны материнства и детства.

3.1.4	3.1.4 - Вопросы этики и деонтологии в неонатологии;
3.1.5	3.1.5 - Элементы топографической анатомии, нормальную и патологическую физиологию новорожденных детей, включая особенности детей, родившихся с очень и экстремально низкой массой тела;
3.1.6	3.1.6 - Клиническую картину, функциональную и биохимическую диагностику патологии эндокринной системы, методы лечения и профилактики;
3.1.7	3.1.7 - Клиническое и фармакологическое обоснование использования лекарственных средств, применяемых при лечении новорожденных с патологией эндокринной системы;
<b>3.2</b>	<b>Уметь:</b>
3.2.1	3.2.1 - провести физикальное обследование новорожденного с патологией эндокринной системы,
3.2.2	3.2.2 - прогнозировать и проводить мероприятия по коррекции состояния новорожденного с патологией эндокринной системы.
3.2.3	3.2.3 - назначить (по показаниям) лабораторно-инструментальные и другие исследования для уточнения диагноза. При необходимости провести забор материала для лабораторного (цитологического, бактериологического, бактериоскопического исследования), провести ультразвуковое исследование новорожденному и интерпретировать их результаты;
3.2.4	3.2.4 - оценить тяжесть состояния новорожденного; оказать необходимую срочную помощь;
3.2.5	3.2.5 - установить диагноз;
3.2.6	3.2.6 - обосновать схему, план и тактику ведения и лечения ребенка;
3.2.7	3.2.7 - провести комплекс необходимых лечебно-профилактических мероприятий;
3.2.8	3.2.8 - уметь пропагандировать здоровый образ жизни и профилактику заболеваний;
3.2.9	3.2.9 - пользоваться необходимой медицинской аппаратурой и инструментами (аппарат для УЗИ);
3.2.10	3.2.10 - провести анализ эффективности диспансеризации и составить отчет о работе за год и провести анализ этой работы;

#### 4. СТРУКТУРА И СОДЕРЖАНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

Код занятия	Наименование разделов и тем /вид занятия/	Семестр / Курс	Часов	Компетенции	Литература	Примечание
	<b>Раздел 1. Патология щитовидной и паращитовидных желез. Функции щитовидной железы у недоношенных детей. Врожденный гипотиреоз. Стратегия скрининга врожденного гипотиреоза. Неонатальный гипертиреоз (диффузный токсический зоб новорожденных)</b>					
1.1	Врожденный гипотиреоз. Стратегия скрининга врожденного гипотиреоза. /Пр/ /Пр/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э2	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест
1.2	Транзиторный врожденный гипотиреоз, этиология, клиника, лечение /Пр/ /Пр/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э2	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест
1.3	Неонатальный гипертиреоз (диффузный токсический зоб новорожденных) /Пр/ /Пр/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э2 Э3	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест
1.4	Щитовидная железа. Особенности щитовидной железы у недоношенных детей /Пр/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э2	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест

1.5	Патология щитовидной железы у новорожденных и детей раннего возраста /Лек/	1	2	ПК-1.1 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э2 Э3	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест
1.6	Подготовка к практическим занятиям. Написание рефератов, презентаций, литературного обзора. /Ср/	1	15	ПК-1.1 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э1 Э2 Э3	
	<b>Раздел 2. Раздел 2. Надпочечники. Эмбриогенез. Функция. Особенности у новорожденных и недоношенных детей. Адреногенитальный синдром (врожденная дисфункция коры надпочечников). Острая и хроническая надпочечниковая недостаточность.</b>					
2.1	Острая и хроническая надпочечниковая недостаточность у новорожденных и детей раннего возраста. /Лек/	1	2	ПК-1.1 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э2	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест
2.2	Подготовка к практическим занятиям. Написание рефератов, презентаций, литературного обзора. /Ср/	1	15	ПК-1.1 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э1 Э2 Э3	
2.3	Надпочечники. Эмбриогенез. Функция. Особенности у новорожденных и недоношенных детей. /Пр/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э2	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест
2.4	Адреногенитальный синдром (врожденная дисфункция коры надпочечников). /Пр/ /Пр/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э2	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест
2.5	Острая надпочечниковая недостаточность. /Пр/ /Пр/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э2	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест
2.6	Хроническая надпочечниковая недостаточность. /Пр/ /Пр/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э2	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест
	<b>Раздел 3. Раздел 3. Патология поджелудочной железы. Нарушение углеводного обмена. Неонатальный сахарный диабет: определение, этиология и патогенез, клиника и лечение. Транзиторный и персистирующий гиперинсулинизм: этиология и патогенез, клиника, диагностика и лечение</b>					
3.1	Неонатальный сахарный диабет: определение, этиология и патогенез. /Пр/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э1 Э2	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест

3.2	Классификация сахарного диабета, клиника и лечение. Диагностика. /Пр/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э1 Э2	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест
3.3	Транзиторный и персистирующий гиперинсулинизм: этиология и патогенез, клиника, диагностика и лечение /Пр/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э2	Устный опрос/Ситуационные задачи/тест
3.4	Контрольная работа /Пр/	1	2	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э1 Э2	Защита презентации (доклад)
3.5	Подготовка к практическим занятиям. Написание рефератов, презентаций, литературного обзора. /Ср/ /Ср/	1	10	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э1 Э2 Э3	
3.6	Подготовка к тестированию, собеседованию, решению ситуационных задач. /Ср/ /Ср/	1	10	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3 ПК-1.4	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Э1 Э2 Э3	

## 5. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

### 5.1. Оценочные материалы для текущего контроля и промежуточной аттестации

Представлены в Приложении 1

### 5.2. Оценочные материалы для диагностического тестирования

Представлены в Приложении 1

## 6. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

### 6.1. Рекомендуемая литература

#### 6.1.1. Основная литература

	Авторы, составители	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
Л1.1	Володин Н. Н.	Неонатология: национальное руководство	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009	10
Л1.2	Шабалов Н. П.	Неонатология. В двух томах. Т. 1: учебное пособие для образовательных учреждений, реализующих образовательные программы высшего образования по специальности "Педиатрия"	Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020	10
Л1.3	Шабалов Н. П.	Неонатология. В двух томах. Т. 2: учебное пособие для образовательных учреждений, реализующих образовательные программы высшего образования по специальности "Педиатрия"	Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020	10

#### 6.1.2. Дополнительная литература

	Авторы, составители	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
Л2.1	Володина Н. Н.	Актуальные проблемы неонатологии	М.: Гэотар-Мед, 2004	2
Л2.2	Акуленко Л. В., Янушевич О. О.	Медицинская генетика: учебное пособие для студентов вузов по специальности "Стоматология"	Москва: Издательская группа "ГЭОТАР-Медиа", 2015	20
Л2.3	Кильдиярова Р. Р.	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра: [учебное пособие для студентов медицинских вузов]	Москва: Издательская группа "ГЭОТАР-Медиа", 2015	7

	Авторы, составители	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
Л2.4	Ежова Н. В., Русакова Е. М., Кашеева Г. И.	Педиатрия: учебник	Минск : Вышэйшая школа, 2012, <a href="http://www.biblioclub.ru/index.php?page=book&amp;id=119836">http://www.biblioclub.ru/index.php?page=book&amp;id=119836</a>	0
<b>6.2. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"</b>				
Э1	Клинические рекомендации. Акушерство и гинекология, <a href="https://roag-portal.ru/clinical_recommendations">https://roag-portal.ru/clinical_recommendations</a>			
Э2	Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины. Клинические рекомендации, Российская ассоциация специалистов перинатальной ... <a href="https://www.raspm.ru">https://www.raspm.ru</a>			
Э3	База данных ВИНТИ РАН, <a href="http://www.viniti.ru">http://www.viniti.ru</a>			
<b>6.3.1 Перечень программного обеспечения</b>				
6.3.1.1	Операционная система Microsoft Windows, пакет прикладных программ Microsoft Office.			
<b>6.3.2 Перечень информационных справочных систем</b>				
6.3.2.1	Информационно-правовой портал «Гарант.ру», «Консультант плюс», «Консультант-регион»			

<b>7. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)</b>	
7.1	7.1 Учебная аудитория для проведения занятий лекционного типа № 224, оснащена: комплект специализированной учебной мебели, маркерная доска, комплект (переносной) мультимедийного оборудования – ноутбук, проектор, проекционный экран, персональные компьютеры – 25 шт.
7.2	Количество посадочных мест – 48
7.3	Используемое программное обеспечение: Microsoft Windows, пакет прикладных программ Microsoft Office.
7.4	Обеспечен доступ к сети Интернет и в электронную информационную среду организации.
7.5	
7.6	7.2 Учебная аудитория для проведения занятий практического типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля и промежуточной аттестации № УК – 63/18 на базе БУ ХМАО-Югры «Сургутский клинический перинатальный центр», оснащена: мультимедиа проектором, экраном, ноутбуком, стационарной учебной доской для мела, типовой учебной мебелью: столы, стулья.
7.7	Используется оборудование Перинатального центра:
7.8	Кювез
7.9	Сканер ультразвуковой диагностический
7.10	Аспиратор хирургический
7.11	Монитор матери и плода (фетальный)
7.12	Монитор прикроватный для контроля физиологических параметров
7.13	Система для холтеровского (суточного) мониторинга ЭКГ и АД
7.14	Билирубинометр чрезкожный
7.15	Облучатель для фототерапии новорожденных
7.16	Система обогрева новорожденных
7.17	
7.18	7.3 Оснащение медицинскими изделиями:
7.19	Тонмометр, стетоскоп, фонендоскоп, термометр, медицинские весы, ростометр, набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий, электрокардиограф, облучатель бактерицидный, электронные весы для детей до года, пособия для оценки психофизического развития ребенка, аппарат для измерения артериального давления с детскими манжетками, пеленальный стол, сантиметровые ленты, аппарат искусственной вентиляции легких (ИВЛ) для новорожденных, монитор жизненно важных функций с датчиками для новорожденных, аппарат для неинвазивной вентиляции легких и СРАР для новорожденных, неонатальный кювез и кювез для интенсивной терапии новорожденных, реанимационный стол для новорожденных, набор для реанимации новорожденных, пульсоксиметр для новорожденных, наборы для катетеризации вен (центральных, периферических, глубокие венозные линии) для новорожденных, лампа фототерапии, инфузионный насос, медицинский аспиратор, небулайзер с маской для новорожденных, желудочные зонды для новорожденных, анализатор газов и кислотно-основного состояния крови, монитор церебральных функций для новорожденных.
7.20	Расходный материал в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью индивидуально.
7.21	
7.22	7.4 Симуляционно-тренинговый центр БУ ХМАО-Югры «СКПЦ» оснащен:

7.23	акушерский манекен-тренажер, многофункциональный манекен-имитатор родов, мобильный дистанционный манекен женщины для оказания неотложной помощи в команде при различных состояниях с возможностью использования реального оборудования и проведения реанимации, модели женского таза, акушерская промежность, плод с плацентой и плодными оболочками, модель младенца для проведения сердечно-легочной реанимации у новорожденных детей и др.
7.24	Расходный материал в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью индивидуально.
7.25	
7.26	7.5 Аудитории симуляционно-тренингового аккредитационного центра № 1 Б, оборудованные фантомной и симуляционной техникой, лабораторными инструментами и расходными материалами:
7.27	Мультимедиа-проектор, BabyAnn – (новорожденный. Инородное тело гортани), манекен для отработки практических навыков СЛР ResusciBaby, манекен для отработки практических навыков СЛР ResusciJunior, цифровой манекен аускультации сердца и легких, цифровой манекен-симулятор аускультации сердца и легких, Sim NewB – (недоношенный ребенок, для проведения реанимационных мероприятий), Sim Baby – (новорожденный ребенок, для проведения реанимационных мероприятий), Baby Ann – (новорожденный. Инородное тело гортани), Pediatric Intubation Trainer (тренажер для обучения СЛР), дефибриллятор Zoll, тренажер «Голова для интубации», тренажер для проведения п/к, в/м инъекций, тренажер для проведения в/в инъекций, тренажер Nursingkid, Nursingbaby, тонометр, фонендоскоп, электроды электрокардиографа, мешок АМБУ с набором лицевых масок, кислородная маска, интубационный набор, набор интубационных трубок, система инфузионная, набор шприцев, кубитальные катетеры, фиксирующий пластырь, имитаторы лекарственных средств, аппарат искусственной вентиляции легких, желудочный зонд, назогастральный зонд, набор катетеров для катетеризации мочевого пузыря, лоток медицинский, перевязочные средства, медицинские лотки, медицинская мебель, библиотека результатов лабораторных и инструментальных исследований. Роли для стандартизированных пациентов. Библиотека ситуационных задач. Библиотека клинических сценариев. Библиотека оценочных листов.
7.28	Расходный материал в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью индивидуально.

**БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
Ханты-Мансийского автономного округа – Югры  
«Сургутский государственный университет»**

**ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА**

**Приложение к рабочей программе по дисциплине**

**Неонатальная эндокринология**

Специальность:

**31.08.18 Неонатология**

*(наименование специальности с шифром)*

Уровень подготовки кадров высшей квалификации  
по программе ординатуры

Квалификация:

**Врач - неонатолог**

Форма обучения:

**очная**

Фонды оценочных средств утверждены на заседании кафедры акушерства, гинекологии и перинатологии 22.04.2024 г., протокол № 8

Заведующий кафедрой д.м.н., профессор \_\_\_\_\_ Белоцерковцева Л.Д.

Сургут, 2024 г.

**Компетенция ПК-1.** Способен оказать специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь новорожденным и недоношенным детям по профилю «Неонатология»

<p><b>ПК-1.1.</b> Осуществляет оказание медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям непосредственно после рождения (в родильном зале)</p> <p><b>ПК-1.2.</b> Осуществляет проведение медицинского обследования новорожденных и недоношенных детей с целью установления диагноза</p> <p><b>ПК-1.3.</b> Осуществляет проведение вскармливания, выхаживания новорожденных и недоношенных детей</p> <p><b>ПК-1.4.</b> Осуществляет назначение медицинской помощи, в том числе высокотехнологической, новорожденным и недоношенным детям, контроль его эффективности и безопасности</p>		
Знает	Умеет	Владеет
<p>Принципы вскармливания, выхаживания новорожденных и недоношенных детей</p> <p>Вопросы этики и деонтологии в неонатологии;</p> <p>Элементы топографической анатомии, нормальную и патологическую физиологию новорожденных и детей раннего возраста, включая особенности детей, родившихся с очень и экстремально низкой массой тела;</p> <p>Клиническую картину, функциональную и биохимическую диагностику патологий сердечно-сосудистой системы, методы лечения и профилактики;</p> <p>Клиническое и фармакологическое обоснование использования лекарственных средств, применяемых при лечении больных с патологией сердечно-сосудистой системы;</p>	<p>Провести физикальное обследование новорожденного с патологией сердечно-сосудистой системы, Прогнозировать и проводить мероприятия по коррекции состояния новорожденного и детей раннего возраста с сердечно-сосудистой патологией.</p> <p>Назначить (по показаниям) лабораторно-инструментальные и другие исследования для уточнения диагноза. При необходимости провести забор материала для лабораторного (цитологического, бактериологического, бактериоскопического исследования), провести ультразвуковое исследование новорожденному и интерпретировать их результаты;</p> <p>Оценить тяжесть состояния ребенка; оказать необходимую срочную помощь; прогнозировать и проводить мероприятия по коррекции состояния новорожденного с патологией сердечно-сосудистой системы.</p> <p>Установить диагноз; Обосновать схему, план и тактику ведения и лечения ребенка;</p> <p>Провести комплекс необходимых лечебно-профилактических мероприятий; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой и инструментами (аппарат для снятия ЭКГ, аппарат для УЗИ -</p>	<p>Методами ведения медицинской учетно-отчетной документации в медицинских организациях; Интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики у новорожденных и детей раннего возраста</p> <p>Навыками работы с компьютером.</p> <p>Чрезкожной пункцией и катетеризацией периферических вен. Катетеризацией вены пуповины.</p> <p>Техникой катетеризации мочевого пузыря.</p> <p>Техникой зондирования пищевода желудка и тощей кишки.</p> <p>Техникой проведения очистительной клизмы, введение газоотводной трубки новорожденным различного гестационного возраста.</p> <p>Техникой выполнения операции заменного переливания крови.</p> <p>Техникой проведения люмбальной и вентрикулярной пункции.</p> <p>Техникой проведения ИВЛ респираторами, с независимой регулировкой давления, потока, времени вдоха и выдоха.</p> <p>Навыками проведения постоянного активного дренажа плевральной полости.</p>

	ЭхоКС.); Вести медицинскую документацию различного характера в медицинских организациях.	Техникой непрямого массажа сердца. Навыками регистрации ЭКГ и расшифровка полученных данных. Техникой проведения электронного мониторинга за жизненно важными функциями организма новорожденных и детей раннего возраста, находящихся в критическом состоянии.
--	---	--

### I Этап: Проведение текущего контроля успеваемости

Результаты текущего контроля знаний оцениваются по двухбалльной шкале с оценками:

- «аттестован»;
- «не аттестован».

Оценка	Критерий оценивания
Аттестован	Оценку «аттестован» заслуживает обучающийся, выполнивший верно, в полном объеме и в срок все задания текущего контроля.
Не аттестован	Оценку «не аттестован» заслуживает обучающийся не выполнивший в необходимом объеме задания данные для текущего контроля.

### II Этап: Проведение промежуточной аттестации- зачет

Результаты текущего контроля знаний оцениваются по двухбалльной шкале с оценками:

- «зачтено»;
- «не зачтено».

Дескриптор компетенции	Показатель оценивания	Оценка	Критерий оценивания
Знает	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Основы законодательства Российской Федерации, основные нормативно-технические документы по охране здоровья детского населения.</li> <li>- Основы организации амбулаторно-поликлинической и стационарной службы помощи детскому населению, современные организационные формы работы и диагностические возможности поликлинической службы системы охраны материнства и детства.</li> <li>- Ведение типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских</li> </ul>	Зачтено	<p>Всестороннее, систематическое и глубокое знание материалов изученной дисциплины, умение свободно выполнять задания, предусмотренные программой и знакомый с дополнительной литературой, рекомендованной программой.</p> <p>Выставляется учащемуся, проявившему творческие способности в понимании, изложении и использовании материалов изученной дисциплины и:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- безупречно ответившему на все вопросы в рамках основной программы дисциплины;</li> </ul>

	<p>организациях системы охраны материнства и детства.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Вопросы этики и деонтологии в неонатологии;</li> <li>- Элементы топографической анатомии, нормальную и патологическую физиологию новорожденных детей, включая особенности детей, родившихся с очень и экстремально низкой массой тела;</li> <li>- Клиническую картину, функциональную и биохимическую диагностику патологии эндокринной системы, методы лечения и профилактики;</li> <li>- Клиническое и фармакологическое обоснование использования лекарственных средств, применяемых при лечении новорожденных с патологией эндокринной системы;</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- правильно выполнившему практическое задание;</li> <li>- допустившему неприципиальные ошибки;</li> <li>- допустившим погрешности в ответе на зачете, но обладающим необходимыми знаниями для их устранения под руководством преподавателя</li> </ul>
		Не зачтено	<ul style="list-style-type: none"> <li>- выставляется учащемуся, обнаружившему пробелы в знаниях основного программного материала, допустившему принципиальные ошибки в выполнении предусмотренных программой заданий</li> </ul>
Умеет	<ul style="list-style-type: none"> <li>- провести физикальное обследование новорожденного с патологией эндокринной системы,</li> <li>- прогнозировать и проводить мероприятия по коррекции состояния новорожденного с патологией эндокринной системы.</li> <li>- назначить (по показаниям) лабораторно-инструментальные и другие исследования для уточнения диагноза. При необходимости провести забор материала для лабораторного (цитологического, бактериологического, бактериоскопического исследования), провести ультразвуковое исследование новорожденному и интерпретировать их результаты;</li> <li>- оценить тяжесть состояния новорожденного; оказать необходимую срочную помощь;</li> <li>- установить диагноз;</li> <li>- обосновать схему, план и тактику ведения и лечения ребенка;</li> <li>- провести комплекс необходимых лечебно-профилактических</li> </ul>	Зачтено	<p>Всестороннее, систематическое и глубокое знание материалов изученной дисциплины, умение свободно выполнять задания, предусмотренные программой и знакомый с дополнительной литературой, рекомендованной программой.</p> <p>Выставляется учащемуся, проявившему творческие способности в понимании, изложении и использовании материалов изученной дисциплины и:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- безупречно ответившему на все вопросы в рамках основной программы дисциплины;</li> <li>- правильно выполнившему практическое задание;</li> <li>- допустившему неприципиальные ошибки;</li> <li>- допустившим погрешности в ответе на зачете, но обладающим необходимыми знаниями для их устранения под руководством преподавателя</li> </ul>
		Не зачтено	<ul style="list-style-type: none"> <li>- выставляется учащемуся обнаружившему пробелы в знаниях основного программного материала,</li> </ul>

	<p>мероприятий;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- уметь пропагандировать здоровый образ жизни и профилактику заболеваний;</li> <li>- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой и инструментами ( аппарат для УЗИ);</li> <li>- провести анализ эффективности диспансеризации и составить отчет о работе за год и провести анализ этой работы;</li> <li>- вести медицинскую документацию различного характера в медицинских организациях.</li> </ul>		<p>допустившему принципиальные ошибки в выполнении предусмотренных программой заданий</p>
Владеет	<ul style="list-style-type: none"> <li>- методами ведения медицинской учетно-отчетной документации в медицинских организациях;</li> <li>- оценками состояния здоровья детского населения различных возрастных групп;</li> <li>- методами сбора анамнеза, общего клинического и специального осмотра детей;</li> <li>- методами забора материала для лабораторных исследований и их интерпретацией;</li> <li>- интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики у новорожденных и детей раннего возраста;</li> <li>- методами ультразвукового исследования;</li> <li>- алгоритмом постановки развернутого клинического диагноза;</li> <li>- алгоритмом диагностических и лечебных мероприятий при различных заболеваниях детского возраста в соответствие со стандартом оказания медицинской помощи детям;</li> <li>- методикой анализа неонатальной и младенческой смертности, анализом эффективности диспансеризации;</li> <li>- навыками работы с компьютером.</li> </ul>	Зачтено	<p>Всестороннее, систематическое и глубокое знание материалов изученной дисциплины, умение свободно выполнять задания, предусмотренные программой и знакомый с дополнительной литературой, рекомендованной программой.</p> <p>Выставляется учащемуся, проявившему творческие способности в понимании, изложении и использовании материалов изученной дисциплины и:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– безупречно ответившему на все вопросы в рамках основной программы дисциплины;</li> <li>– правильно выполнившему практическое задание;</li> <li>– допустившему не принципиальные ошибки;</li> <li>– допустившим погрешности в ответе на зачете, но обладающим необходимыми знаниями для их устранения под руководством преподавателя</li> </ul>
		Не зачтено	<p>выставляется учащемуся обнаружившему пробелы в знаниях основного программного материала, допустившему принципиальные ошибки в выполнении предусмотренных программой заданий</p>

**Типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для оценки знаний, умений, навыков и (или) опыта деятельности, характеризующих этапы формирования компетенций в процессе освоения образовательной программы**

**1. Этап проведение текущей аттестации:**

**I Раздел: Патология щитовидной и паращитовидных желез.**

**Функции щитовидной железы у недоношенных детей. Врожденный гипотиреоз. Стратегия скрининга врожденного гипотиреоза. Неонатальный гипертиреоз (диффузный токсический зоб новорожденных).**

**Вопросы к занятию:**

1. Щитовидная железа. Особенности щитовидной железы у недоношенных детей.
2. Врожденный гипотиреоз. Стратегия скрининга врожденного гипотиреоза.
3. Транзиторный врожденный гипотиреоз, этиология, клиника, лечение.
4. Неонатальный гипертиреоз (диффузный токсический зоб новорожденных).

**Список тем рефератов и презентаций к занятиям для самостоятельной работы ординатора**

1. Документы, регламентирующие стратегию неонатального скрининга.
2. Гормональное обеспечение ранней неонатальной адаптации.
3. Современные методы исследования функции щитовидной железы.
4. Гипо- и гиперпаратиреоз, этиология, клиника, лечение.
5. Тиреотропинсекретирующие опухоли гипофиза у новорожденных.

**Задача №1:**

Девочка 1 года 10 месяцев, поступила в стационар для обследования в связи с задержкой моторного развития и недостаточной прибавкой в весе.

Анамнез заболевания: на протяжении всего первого года жизни у ребенка отмечалось вялое сосание, склонность к запорам, плохая прибавка в весе, снижение двигательной активности. Голову начала держать с 6 месяцев, сидит с 10 месяцев, до настоящего времени самостоятельно не ходит. Анамнез жизни: девочка от 2-й беременности, протекавшей физиологически (I беременность – девочка 8 лет, здорова). За 2 года до наступления настоящей беременности у матери выявлено эутиреоидное увеличение щитовидной железы II степени, в связи с чем были назначены тиреоидные гормоны (L-тироксин 100 мг/сут), но во время беременности мать гормоны не принимала. Ребенок родился от 2-х срочных родов, масса тела при рождении 3700 г, длина 51 см. Оценка по шкале Апгар 7/7. В периоде новорожденности у девочки отмечалась длительная желтуха, медленная эпителизация пупочной ранки, вялое сосание. Из родильного дома выписана на 12 сутки. При поступлении: состояние средней тяжести. Кожа бледная, сухая. Тургор тканей снижен, мышечная гипотония, двигательная активность снижена. Волосы редкие, сухие, ногти ломкие. Большой родничок открыт. Аускультативно дыхание проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца приглушены. Живот увеличен в размерах («лягушачий» в положении лежа на спине), отмечается расхождение прямых мышц живота. Печень и селезенка не увеличены. Рост 77 см, вес 9,8 кг.

**Данные обследования:**

1. **Анализ крови:** Нв 91 г/л, эр.  $3,8 \times 10^{12}/л$ , ЦП 0,85, лейкоц.  $9,0 \times 10^9/л$ , п/я 3%, с/я 30%; лимф. 57%, эоз. 1%, мон. 9%. СОЭ 7 мм/ч.
2. **Анализ мочи:** цвет желтый, прозрачность – полная; реакция – кислая, отн. плотн. 1015, белок – нет, сахар – нет, ацетон – отр.
3. **Биохимический анализ крови:** глюкоза 3,8 ммоль/л, остаточный азот 12,0 ммоль/л, натрий 135,0 ммоль/л, калий 5 ммоль/л, общий белок 60,2 г/л, холестерин 8,4 ммоль/л, билирубин общий 7,5 мкмоль/л.

**Задание:**

1. Поставьте и обоснуйте предположительный диагноз.
2. Оцените результаты проведенных исследований.
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза?

4. Какой из биохимических показателей является наиболее информативным у детей с данной патологией?
5. Принципы терапии: препараты, дозы, длительность курсов, контроль эффективности проводимого лечения.
6. Основные направления диспансерного наблюдения.
7. Прогноз и исходы данного заболевания.

**II Раздел: Надпочечники. Эмбриогенез. Функция. Особенности у новорожденных и недоношенных детей. Адено-генитальный синдром (врожденная дисфункция коры надпочечников). Острая и хроническая надпочечниковая недостаточность.**

**Вопросы к занятию:**

1. Надпочечники. Эмбриогенез. Функция. Особенности у новорожденных и недоношенных детей.
2. Адено-генитальный синдром (врожденная дисфункция коры надпочечников).
3. Острая и хроническая надпочечниковая недостаточность.

**Список тем рефератов и презентаций к занятиям для самостоятельной работы ординатора**

1. Современные методы диагностики и лечения патологии надпочечников у новорожденных.

**Задача №1:**

Ребенок К., переведен в отделение патологии новорожденных на 4-й день жизни.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности и родов, протекавших без особенностей. Масса тела при рождении 3000 г, длина 51 см. При рождении выявлено неправильное строение наружных гениталий (пенисообразный и гипертрофированный клитор, складчатые большие половые губы), гиперпигментация наружных гениталий, белой линии живота.

Анамнез заболевания: с 3-го дня жизни состояние ребенка ухудшилось. Отмечены снижение тургора тканей, мышечная гипотония, гипорефлексия. Кожа бледная с сероватым оттенком. Сосет вяло, появилась рвота фонтаном. Дыхание поверхностное, ослабленное. Тоны сердца приглушены. Живот при пальпации мягкий, печень +2 см. Стул жидкий, обычной окраски.

**Данные обследования:**

1. **Анализ крови:** Hb 125 г/л, эр.  $5,0 \times 10^{12}/л$ , лейкоц.  $9,5 \times 10^9/л$ , п/я 2%, с/я 50%; лимф. – 38%, эоз. 2%, мон. 8%. СОЭ 2 мм/ч.
2. **Биохимический анализ крови:** общий белок 65 г/л, холестерин 4,7 ммоль/л, глюкоза 4,4 ммоль/л, натрий 130,0 ммоль/л, калий 6,0 ммоль/л.
3. **Гормональный профиль:** 17-ОПГ 10 нмоль/л (N=1,3-6,9); кортизол 20 нмоль/л (N=270-770); АКТГ 20 пмоль/л (N=2-11).
4. **Кариотип:** 46 XX.

**Задание:**

1. Поставьте и обоснуйте предположительный диагноз.
2. Дифференциальный диагноз. При каких заболеваниях в периоде новорожденности может отмечаться рвота "фонтаном", жидкий стул?
3. Какая наиболее вероятная причина нарушения внутриутробного формирования наружных половых органов у девочки?
4. По какому типу наследуется данное заболевание? Какова вероятность рождения в этой семье ребенка с подобной патологией?
5. Какими гормональными препаратами проводится заместительная терапия? Длительность лечения, контроль эффективности терапии.
6. Основные направления диспансерного наблюдения.

**III Раздел: Патология поджелудочной железы. Нарушение углеводного обмена. Неонатальный сахарный диабет: определение, этиология и патогенез, клиника и лечение. Транзиторный и персистирующий гиперинсулинизм: этиология и патогенез, клиника, диагностика и лечение.**

**Вопросы к занятию:**

1. Неонатальный сахарный диабет: определение, этиология и патогенез.
2. Классификация сахарного диабета, клиника и лечение. Диагностика .

3.Транзиторный и персистирующий гиперинсулинизм: этиология и патогенез, клиника, диагностика и лечение.

### **Список тем рефератов и презентаций к занятиям для самостоятельной работы ординатора**

1. Антенатальная профилактика сахарного диабета у новорожденных. Сахарный диабет и беременность.
2. Коматозные состояния у новорожденных с патологией поджелудочной железы.
3. Транзиторные гипогликемические состояния, неотложная помощь.

#### **Задача №1:**

Мальчик, 6 лет, болен около 3-4 недель. Родители обратили внимание на жажду, частые обильные мочеиспускания, отмечался энурез. Несмотря на хороший аппетит, ребенок похудел на 3 кг.

*Из анамнеза* жизни известно, что ребенок от 1-й физиологически протекавшей беременности, срочных родов. Перенесенные заболевания: острые респираторные инфекции 1 – 2 раза в год, краснуха в 5 лет. Семейный анамнез: у бабушки по линии матери сахарный диабет 2-го типа.

*При поступлении* состояние средней тяжести, сознание ясное. Отмечается сухость кожи, снижение тургора тканей. Одышки нет, ЧД - 23 в минуту, в легких дыхание пуэрильное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца громкие, ритмичные. ЧСС - 94 в минуту, АД 95/55 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает на 1,5 см из-под края реберной дуги. Явления баланита. Рефлексы физиологические.

*Глюкоза крови* при поступлении – 15 ммоль/л

*Анализ мочи:* глюкоза — 3%, ацетон — отрицательный.

#### **Вопросы:**

1. Поставьте диагноз в соответствии с классификацией. Обоснуйте фазу болезни.
2. Перечислите патогенетические стадии развития заболевания.
3. Какие симптомы позволили заподозрить данное заболевание?
4. Какая причина гепатомегалии у пациента?
5. Каковы критерии лабораторной диагностики заболевания?
6. Назовите принципы лечения данного заболевания.
7. Каковы принципы диетотерапии при данном заболевании? Что входит в понятие «хлебная единица»?

### **IV. Контрольная работа.**

#### **Презентация клинического случая (клинический случай подбирается в соответствии с темами разделов I-III).**

Обсуждаются наиболее актуальные клинические случаи и материалы по темам. Поощряется перевод статей и их анализ из иностранных источников международных ассоциаций и публикаций.

#### **2 этап: проведение промежуточной аттестации по дисциплине - зачета.**

Задание для показателя оценивания дескриптора «Знает»

##### **2.1 Список вопросов к промежуточной аттестации.**

1. Болезнь надпочечников: феохромоцитома, эпидемиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
2. Врожденная дисфункция коры надпочечников (АГС), принципы диагностики, лечение.
3. Острая надпочечниковая недостаточность: врожденная, первичная. Лечение.
4. Вторичная врожденная надпочечниковая недостаточность. Лечение.
4. Приобретенная надпочечниковая недостаточность. Диагностика. Лечение.
6. Оценка функций щитовидной железы.
7. Врожденный гипотиреоз. Первичный, этиология, клиника, лечение.

8. Вторичный гипотиреоз, диагностика, лечение.
9. Тиреотоксикоз, этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
10. Лекарственные препараты, действующие на синтез и секрецию тиреоидных гормонов.
11. Тиреоидит, классификация, клиника, диф.диагностика, лечение.
12. Заболевания поджелудочной железы. Гипогликемия у новорожденных, этиология, патогенез, клиника, диагностика, неотложная помощь.
13. Диабетическая фетопатия, определение, этиология, патогенез, клиника, лечение.
14. Сахарный диабет у новорожденных. Определение, этиология, патогенез.
15. Генетика инсулинзависимого сахарного диабета (ИЗСД).
16. Иммунология инсулинзависимого сахарного диабета (ИЗСД).
17. Современные принципы лечения ИЗСД: (имплантируемые дозаторы для введения инсулина, трансплантация поджелудочной железы, островков поджелудочной железы).
18. Характеристика препаратов инсулина

Задание для показателя оценивания дескриптора «Умеет», «Владеет»

## 2.2. Ситуационные задачи к промежуточному контролю по дисциплине «Неонатальная эндокринология»

### Ситуационная задача № 1

**В отделение интенсивной терапии доставлена девочка в возрасте 3-х недель.** Со слов мамы, девочка в течение недели часто срыгивала после кормления, снизился аппетит, стала вялой, стул участился до 8-9 раз в сутки - жидкий. Накануне и в день поступления отмечалась рвота. Температура не повышалась. Девочка потеряла в массе около 600 г. Из анамнеза известно, что девочка от I-й нормально протекавшей беременности, роды в срок, самостоятельные, без осложнений. Мр - 3200 г, Рр - 48 см. На естественном вскармливании - прибавка за первые 2 недели около 200г. На момент поступления - при росте 49 см, масса - 2700 г.

**Объективно:** состояние девочки крайне тяжелое за счет выраженной дегидратации. На осмотр реагирует вяло, крик «стонущий», общая мышечная гипотония. Кожные покровы бледные, сухие. Тургор мягких тканей резко снижен. Тоны сердца ослаблены, глухие. ЧСС - 110 в мин. Живот запавший. Печень на 3 см ниже края реберной дуги. Селезенка не увеличена. При осмотре наружных половых органов отмечается гипертрофия клитора, единое мочеполовое отверстие. Гиперпигментация половых губ, сосков. Результаты кариотипирования в роддоме - 46 XX. Лечение ранее не проводилось.

Электролиты плазмы: калий - 5,8 ммоль/л, натрий - 120 ммоль/л; глюкоза плазмы - 2,6 ммоль/л. В анализе мочи - сахар отрицательный, ацетон положительный ( ++ ).

Кислотно-щелочное состояние: рН - 7,3, ВЕ = - 4 мэкв/л, рСО<sub>2</sub> - 40 мм рт. ст.

**Задание.**

1. Диагноз, его обоснование?
2. Патогенетическая основа заболевания.
3. Назовите формы заболевания в зависимости от выраженности минералокортикоидной недостаточности.
4. Назовите признаки андрогенизации.
5. Дополнительные исследования для подтверждения диагноза и ожидаемые результаты?
6. Неотложные терапевтические мероприятия?

### Ситуационная задача № 2

**Ребенок К., 4 дня,** от 1-й беременности, срочных родов, протекавших без особенностей. При рождении масса 3000 г, рост 51 см.

Осмотр: было выявлено неправильное строение наружных гениталий (пенисообразный и гипертрофированный клитор, складчатые большие половые губы), гиперпигментация наружных гениталий, белой линии живота.

С 3-го дня состояние ребенка ухудшилось: кожные покровы бледные с сероватым оттенком, тургор тканей снижен, мышечная гипотония, гипорефлексия. Сосет вяло, появилась рвота фонтаном.

Дыхание поверхностное, ослабленное. Тоны сердца приглушены. Живот при пальпации мягкий, печень +2 см. Стул жидкий, обычной окраски.

#### **Дополнительные данные исследования к задаче**

*Общий анализ крови:* НЬ - 115 г/л, Эр -  $5,0 \times 10^{12}$ /л, Лейк -  $9,5 \times 10^9$ /л; нейтрофилы: п/я - 2%, с/я - 50%; э - 2%, л - 38%, м - 8%.

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

*Величина экскреции с суточной мочой:*

- 17-КС - 7,5 мкмоль (стандарт  $4,1 \pm 0,3$ );

- 17-ОКС - 0,5 мкмоль (стандарт  $3,2 \pm 10,2$ ).

#### **Задание к задаче**

1. Ваш предположительный диагноз?
2. По какому типу наследуется данное заболевание?
3. Какая причина нарушения внутриутробного формирования наружных половых органов у девочки?
4. Чем обусловлена тяжесть состояния ребенка на 3 сутки после рождения?
5. Какие клинические проявления данной патологии будут\* отмечаться при несвоевременной диагностике?
6. Какими гормональными препаратами проводится заместительная терапия?
7. Какие возможны осложнения при неадекватно подобранной заместительной терапии?
8. При каких заболеваниях может отмечаться рвота «фонтаном»? Дифференциальный диагноз.
9. Как осуществляется диспансерное наблюдение детей с данной патологией?
10. Какая вероятность рождения в этой семье в последующем больного ребенка?

#### **Ситуационная задача № 3**

Девочка 1 года 10 месяцев, поступила в стационар для обследования в связи с задержкой моторного развития и недостаточной прибавкой в весе.

Анамнез заболевания: на протяжении всего первого года жизни у ребенка отмечалось вялое сосание, склонность к запорам, плохая прибавка в весе, снижение двигательной активности. Голову начала держать с 6 месяцев, сидит с 10 месяцев, до настоящего времени самостоятельно не ходит. Анамнез жизни: девочка от 2-й беременности, протекавшей физиологически (I беременность – девочка 8 лет, здорова). За 2 года до наступления настоящей беременности у матери выявлено эутиреоидное увеличение щитовидной железы II степени, в связи с чем были назначены тиреоидные гормоны (L-тироксин 100 мг/сут), но во время беременности мать гормоны не принимала. Ребенок родился от 2-х срочных родов, масса тела при рождении 3700 г, длина 51 см. Оценка по шкале Апгар 7/7. В периоде новорожденности у девочки отмечалась длительная желтуха, медленная эпителизация пупочной ранки, вялое сосание. Из родильного дома выписана на 12 сутки. При поступлении: состояние средней тяжести. Кожа бледная, сухая. Тургор тканей снижен, мышечная гипотония, двигательная активность снижена. Волосы редкие, сухие, ногти ломкие. Большой родничок открыт. Аускультативно дыхание проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца приглушены. Живот увеличен в размерах («лягушачий» в положении лежа на спине), отмечается расхождение прямых мышц живота. Печень и селезенка не увеличены. Рост 77 см, вес 9,8 кг.

#### **Данные обследования:**

**1. Анализ крови:** НЬ 91 г/л, эр.  $3,8 \times 10^{12}$ /л, ЦП 0,85, лейкоц.  $9,0 \times 10^9$ /л, п/я 3%, с/я 30%; лимф. 57%, эоз. 1%, мон. 9%. СОЭ 7 мм/ч.

**2. Анализ мочи:** цвет желтый, прозрачность – полная; реакция – кислая, отн. плотн. 1015, белок – нет, сахар – нет, ацетон – отр.

**3. Биохимический анализ крови:** глюкоза 3,8 ммоль/л, остаточный азот 12,0 ммоль/л, натрий 135,0 ммоль/л, калий 5 ммоль/л, общий белок 60,2 г/л, холестерин 8,4 ммоль/л, билирубин общий 7,5 мкмоль/л.

#### **Задание:**

1. Поставьте и обоснуйте предположительный диагноз.
2. Оцените результаты проведенных исследований.
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза?

4. Какой из биохимических показателей является наиболее информативным у детей с данной патологией?
5. Принципы терапии: препараты, дозы, длительность курсов, контроль эффективности проводимого лечения.
6. Основные направления диспансерного наблюдения.
7. Прогноз и исходы данного заболевания.

#### **Ситуационная задача 4.**

Ребенок К., переведен в отделение патологии новорожденных на 4-й день жизни.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности и родов, протекавших без особенностей. Масса тела при рождении 3000 г, длина 51 см. При рождении выявлено неправильное строение наружных гениталий (пенисообразный и гипертрофированный клитор, складчатые большие половые губы), гиперпигментация наружных гениталий, белой линии живота.

Анамнез заболевания: с 3-го дня жизни состояние ребенка ухудшилось. Отмечены снижение тургора тканей, мышечная гипотония, гипорефлексия. Кожа бледная с сероватым оттенком. Сосет вяло, появилась рвота фонтаном. Дыхание поверхностное, ослабленное. Тоны сердца приглушены. Живот при пальпации мягкий, печень +2 см. Стул жидкий, обычной окраски.

#### **Данные обследования:**

1. **Анализ крови:** Нв 125 г/л, эр.  $5,0 \times 10^{12}$ /л, лейкоц.  $9,5 \times 10^9$ /л, п/я 2%, с/я 50%; лимф. – 38%, эоз. 2%, мон. 8%. СОЭ 2 мм/ч.
2. **Биохимический анализ крови:** общий белок 65 г/л, холестерин 4,7 ммоль/л, глюкоза 4,4 ммоль/л, натрий 130,0 ммоль/л, калий 6,0 ммоль/л.
3. **Гормональный профиль:** 17-ОПГ 10 нмоль/л (N=1,3-6,9); кортизол 20 нмоль/л (N=270-770); АКТГ 20 пмоль/л (N=2-11).
4. **Карิโอтип:** 46 XX.

#### **Задание:**

1. Поставьте и обоснуйте предположительный диагноз.
2. Дифференциальный диагноз. При каких заболеваниях в периоде новорожденности может отмечаться рвота "фонтаном", жидкий стул?
3. Какая наиболее вероятная причина нарушения внутриутробного формирования наружных половых органов у девочки?
4. По какому типу наследуется данное заболевание? Какова вероятность рождения в этой семье ребенка с подобной патологией?
5. Какими гормональными препаратами проводится заместительная терапия? Длительность лечения, контроль эффективности терапии.
6. Основные направления диспансерного наблюдения.

#### **Ситуационная задача 5.**

Мальчик, 6 лет, болен около 3-4 недель. Родители обратили внимание на жажду, частые обильные мочеиспускания, отмечался энурез. Несмотря на хороший аппетит, ребенок похудел на 3 кг.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от 1-й физиологически протекавшей беременности, срочных родов. Перенесенные заболевания: острые респираторные инфекции 1 – 2 раза в год, краснуха в 5 лет. Семейный анамнез: у бабушки по линии матери сахарный диабет 2-го типа.

*При поступлении* состояние средней тяжести, сознание ясное. Отмечается сухость кожи, снижение тургора тканей. Одышки нет, ЧД - 23 в минуту, в легких дыхание пуэрильное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца громкие, ритмичные. ЧСС - 94 в минуту, АД 95/55 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает на 1,5 см из-под края реберной дуги. Явления баланита. Рефлексы физиологические.

*Глюкоза крови* при поступлении – 15 ммоль/л

*Анализ мочи:* глюкоза — 3%, ацетон — отрицательный.

#### **Вопросы:**

8. Поставьте диагноз в соответствии с классификацией. Обоснуйте фазу болезни.
9. Перечислите патогенетические стадии развития заболевания.

10. Какие симптомы позволили заподозрить данное заболевание?
11. Какая причина гепатомегалии у пациента?
12. Каковы критерии лабораторной диагностики заболевания?
13. Назовите принципы лечения данного заболевания.
14. Каковы принципы диетотерапии при данном заболевании? Что входит в понятие «хлебная единица»?

**Методические материалы, определяющие процедуры оценивания результатов обучения, характеризующих этапы формирования компетенций, описание шкал оценивания**

**Этап: проведение текущего контроля успеваемости по дисциплине**

Текущая аттестация – это регулярная проверка усвоения учебного материала на протяжении семестра. Она может осуществляться в устной или письменной формах в виде опросов, рефератов, проверки домашних заданий, написания истории болезни и самостоятельной работы ординаторов, проведении различных работ, тестирования. В ходе текущего контроля успеваемости преподаватель устанавливает реальный уровень усвоения ординаторами учебной программы на данный момент времени в виде выявления областей незнания, неумения, непонимания.

Формы текущего контроля определены учебным планом и описаны в рабочей программе. По всем заданиям текущего контроля выставляется оценка в соответствии с критериями и шкалой оценивания.

**Рекомендации по оцениванию устного опроса:**

Требования к оценке:

при выставлении оценки преподаватель учитывает:

- полноту знания учебного материала по теме занятия,
- степень активности студента на занятии;
- логичность изложения материала;
- аргументированность ответа, уровень самостоятельного мышления;
- умение связывать теоретические положения с практикой, в том числе и с будущей профессиональной деятельностью.

Критерии оценки:

По результатам собеседования студенты получают количественную оценку («отлично», «хорошо», «удовлетворительно» и «неудовлетворительно»).

**Схема оценивания устного ответа**

Тип задания	Критерии оценки	Оценка
Устный ответ	обучающийся обнаруживает всестороннее, систематическое и глубокое знание учебного материала занятия, усвоил основную литературу и знаком с дополнительной литературой, рекомендованной для подготовки к занятию, а также усвоил взаимосвязь основных понятий дисциплины в их значении для приобретаемой профессии, проявил творческие способности в понимании, изложении и использовании учебно-программного материала	«отлично»
	обучающийся обнаруживает полное знание учебного материала, усвоил основную литературу, рекомендованную к занятию, а также показал систематический характер знаний по дисциплине и способность к их самостоятельному пополнению и обновлению в	«хорошо»

ходе дальнейшей учебной работы и профессиональной деятельности	
обучающийся обнаруживает знание учебного материала в объеме, необходимом для дальнейшего освоения дисциплины, знаком с основной литературой, рекомендованной к занятию, допустил погрешности, но обладает необходимыми знаниями для их устранения под руководством преподавателя.	«удовлетворительно»
обучающийся обнаруживает существенные пробелы в знаниях основного учебного материала, допускает принципиальные ошибки при ответе на вопросы.	«неудовлетворительно»

### **Рекомендации по оцениванию самостоятельной работы:**

Требования к оцениванию:

преподаватель учитывает:

- полноту знания учебного материала по теме занятия,
- логичность изложения материала;
- умение связывать теоретические положения с практикой, в том числе и с будущей профессиональной деятельностью.

Критерии оценки:

По результатам собеседования студенты получают «зачтено», «не зачтено».

**Схема оценивания правильности выполнения самостоятельной работы (оценивается по двухбалльной шкале с оценками):**

Тип задания	Критерии оценки	Оценка
Самостоятельная работа и отчет к ней	В процессе защиты обучающийся демонстрирует понимание рассматриваемой проблемы, эрудицию, аналитические способности. Результаты оцениваются по следующим критериям: полнота выполнения задания; точность и развернутость ответов ординатора на вопросы преподавателя в ходе защиты самостоятельной работы.	Зачтено
	В процессе защиты обучающийся демонстрирует фрагментарный, разрозненный характер знаний материала, допускает грубые ошибки в формулировках основных понятий и не способен использовать полученные знания при решении практических задач.	Не зачтено

### **Рекомендации по оцениванию рефератов:**

Написание реферата предполагает глубокое изучение обозначенной проблемы.

*Критерии оценки*

Оценка «отлично» – выполнены все требования к написанию и защите реферата: обозначена проблема и обоснована её актуальность, сделан краткий анализ различных точек зрения на рассматриваемую проблему и логично изложена собственная позиция, сформулированы выводы,

тема раскрыта полностью, выдержан объём, соблюдены требования к внешнему оформлению, даны правильные ответы на дополнительные вопросы.

Оценка «хорошо» – основные требования к реферату и его защите выполнены, но при этом допущены недочеты. В частности, имеются неточности в изложении материала; отсутствует логическая последовательность в суждениях; не выдержан объем реферата; имеются упущения в оформлении; на дополнительные вопросы при защите даны неполные ответы.

Оценка «удовлетворительно» – имеются существенные отступления от требований к реферированию. В частности, тема освещена лишь частично; допущены фактические ошибки в содержании реферата или при ответе на дополнительные вопросы; во время защиты отсутствует вывод.

Оценка «неудовлетворительно» – тема реферата не раскрыта, обнаруживается существенное непонимание проблемы.

## Рекомендации по оцениванию результатов тестирования ординатора

### Критерии оценки результатов тестирования

Оценка (стандартная)	Оценка (тестовые нормы)
Отлично	90 – 100%
Хорошо	80 – 89%
Удовлетворительно	70 – 79%
Неудовлетворительно	Менее 70%

### Рекомендации по оцениванию ситуационных задач:

Схема оценивания правильности решения ситуационных задач

Тип задания	Критерии оценки	Оценка
Решение ситуационных задач	Обучающийся свободно, с глубоким знанием материала правильно и полно решил ситуационную задачу. В логическом рассуждении и решении нет ошибок, задача решена рациональным способом. Получен правильный ответ. Ясно описан способ решения.	«отлично»
	Если обучающийся достаточно убедительно, с незначительными ошибками в теоретической подготовке и достаточно освоенными умениями по существу правильно ответил на вопросы или допустил небольшие погрешности в ответе при этом в логическом рассуждении и решении нет существенных ошибок.	«хорошо»
	Обучающийся недостаточно уверенно, с существенными ошибками в теоретической подготовке и плохо освоенными умениями ответил на вопросы ситуационной задачи; с затруднениями, но все же сможет при необходимости решить подобную ситуационную задачу на практике.	«удовлетворительно»
	Обучающийся имеет очень слабое представление о предмете и допустил существенные ошибки в ответе на большинство вопросов ситуационной задачи, неверно отвечал на дополнительно заданные ему вопросы, не может справиться с решением подобной задачи на	«неудовлетворительно»

## Критерии оценки решения ситуационной задачи

1. Оценка клинического мышления.
2. Обоснование диагноза
3. Дифференциальный диагноз
4. План ведения больного
5. Прогноз и диспансеризация

Оценка «отлично» ставится, если ординатор глубоко и прочно усвоил весь программный материал и материал дополнительных источников, исчерпывающе, последовательно, грамотно и логически его излагает, справляется с заданиями без затруднений, правильно обосновывает принятые решения, умеет самостоятельно обобщать и излагать материал, не допуская ошибок и неточностей. Содержание ответов свидетельствует об уверенных знаниях слушателя и о его умении решать профессиональные задачи.

Оценка «хорошо» ставится, если ординатор твердо знает программный материал, грамотно и по существу излагает его, не допускает существенных ошибок и неточностей в ответе на вопрос, может правильно применять теоретические положения и владеет необходимыми умениями и практическими навыками при оказании медицинской помощи пациентам с респираторной инфекцией. Имеет неполное решение одного из поставленных вопросов, или одно правильное решение, но не доведено до конца. Содержание ответов свидетельствует о достаточных знаниях ординатора и о его умении решать профессиональные задачи в изучаемой области.

Оценка «удовлетворительно» ставится, если ординатор освоил только основной материал, но не знает отдельных деталей, допускает неточности, недостаточно правильно трактует формулировки, нарушает последовательность в изложении программного материала и испытывает затруднения в выполнении решения клинической задачи. Содержание ответов свидетельствует о недостаточных знаниях ординатора и о его ограниченном умении решать профессиональные задачи.

Оценка «неудовлетворительно» ставится, если ординатор демонстрирует отсутствие знаний в области респираторных инфекций, основного программного материала, допускает принципиальные ошибки в ответах, не владеет необходимыми умениями и навыками. Содержание ответов свидетельствует о слабых знаниях слушателя и о его неумении решать профессиональные задачи.

## Контрольная работа

### Рекомендации по оцениванию презентаций

Создание презентации предполагает глубокое изучение обозначенной проблемы (клинического случая).

### Критерии оценки

Оценка «отлично» – выполнены все требования к написанию и созданию презентации: обозначена проблема и обоснована её актуальность, сделан краткий анализ различных точек зрения на рассматриваемую проблему и логично изложена собственная позиция, сформулированы выводы, тема раскрыта полностью, соблюдены требования к внешнему оформлению, даны правильные ответы на дополнительные вопросы.

Оценка «хорошо» – основные требования к созданию презентации и ее защите выполнены, но при этом допущены недочеты. В частности, имеются неточности в изложении материала; отсутствует логическая последовательность в суждениях; не выдержан объем презентации; имеются упущения в оформлении; на дополнительные вопросы при защите даны неполные ответы.

Оценка «удовлетворительно» – имеются существенные отступления от требований к созданию презентации. В частности, тема освещена лишь частично; допущены фактические ошибки в

создании презентации или при ответе на дополнительные вопросы; во время защиты отсутствует вывод.

Оценка «неудовлетворительно» – тема презентации не раскрыта, обнаруживается существенное непонимание проблемы.

### Этап: проведение промежуточной аттестации по дисциплине

#### Рекомендации по оцениванию теоретического вопроса

Требования к оценке: при выставлении оценки преподаватель учитывает:

- полноту знания учебного материала по теме,
- логичность изложения материала;
- аргументированность ответа, уровень самостоятельного мышления;
- умение связывать теоретические положения с практикой, в том числе и с будущей профессиональной деятельностью.

#### Критерии оценки:

По результатам собеседования ординаторы получают количественную оценку («отлично», «хорошо», «удовлетворительно» и «неудовлетворительно»).

#### Схема оценивания теоретического вопроса

Тип задания	Критерии оценки	Оценка
Устный ответ	обучающийся, обнаруживает всестороннее, систематическое и глубокое знание учебного материала занятия, усвоивший основную литературу и знакомый с дополнительной литературой, рекомендованной для подготовки к занятию. А также ординаторам, усвоившим взаимосвязь основных понятий дисциплины в их значении для приобретаемой профессии, проявившим творческие способности в понимании, изложении и использовании учебно- программногo материала.	«отлично»
	обучающийся, обнаруживший полное знание учебного материала, усвоивший основную литературу, рекомендованную к занятию. А также ординаторам, показавшим систематический характер знаний по дисциплине и способным к их самостоятельному пополнению и обновлению в ходе дальнейшей учебной работы и профессиональной деятельности.	«хорошо»
	обучающийся, обнаруживший знание учебного материала в объеме, необходимом для дальнейшего освоения дисциплины, знакомый с основной литературой, рекомендованной к занятию. А также ординаторам, допустившим погрешности, но обладающим необходимыми знаниями для их устранения под руководством преподавателя.	«удовлетворительно»

обучающемуся, обнаружившему существенные пробелы в знаниях основного учебного материала, допустившему принципиальные ошибки при ответе на вопросы.	«неудовлетворительно»
--	-----------------------

**Рекомендации по оцениванию ситуационных задач:**

**Рекомендации по оцениванию результатов решения задач**

Процент от максимального количества баллов	Правильность (ошибочность) решения
100 (отлично)	Полное верное решение. В логическом рассуждении и решении нет ошибок, задача решена рациональным способом. Получен правильный ответ. Ясно описан способ решения.
81-100 (отлично)	Верное решение, но имеются небольшие недочеты, в целом не влияющие на решение, такие как небольшие логические пропуски, не связанные с основной идеей решения. Решение оформлено не вполне аккуратно, но это не мешает пониманию решения.
66-80 (хорошо)	Решение в целом верное. В логическом рассуждении и решении нет существенных ошибок, но задача решена неоптимальным способом или допущено не более двух незначительных ошибок. В работе присутствуют арифметическая ошибка, механическая ошибка или описка при переписывании выкладок или ответа, не исказившие содержание ответа.
46-65 (удовлетворительно)	В логическом рассуждении и решении нет ошибок, но допущена существенная ошибка в расчетах. При объяснении сложного явления указаны не все существенные факторы.
31-45 (удовлетворительно)	Имеются существенные ошибки в логическом рассуждении и в решении. Рассчитанное значение искомой величины искажает содержание ответа. Доказаны вспомогательные утверждения, помогающие в решении задачи.
0-30 (неудовлетворительно)	Рассмотрены отдельные случаи при отсутствии решения. Отсутствует окончательный численный ответ (если он предусмотрен в задаче). Правильный ответ угадан, а выстроенное под него решение - безосновательно.
0 (неудовлетворительно)	Решение неверное или отсутствует

*Критерии оценки результатов решения задач*

Оценка (стандартная)	Процент от максимального количества баллов
Отлично	80 – 100%
Хорошо	66 – 80%
Удовлетворительно	46 – 65%
Неудовлетворительно	Менее 46%

На зачете знания ординатора оцениваются по ответам на 2 теоретических вопроса и решению ситуационной задачи.

Результаты промежуточного контроля знаний оцениваются по двухбалльной шкале: «зачтено», «не зачтено». Общая оценка выставляется по следующей схеме оценивания ответа на зачете.

**Схема оценивания ответа на зачете**

Задания в билете		Набранные баллы
Теоретический вопрос №1	отлично	5
	хорошо	4
	удовлетворительно	3
	неудовлетворительно	2
Теоретический вопрос №2	отлично	5
	хорошо	4
	удовлетворительно	3
	неудовлетворительно	2
Практическое задание (ситуационная задача)	отлично	5
	хорошо	4
	удовлетворительно	3
	неудовлетворительно	2
Общая оценка	зачтено	9-15
	не зачтено	6-8

**Вывод.**

В результате выполнения заданий: теоретический опрос, решение тестового контроля и ситуационных задач по предложенным темам сформированы следующие компетенции: ПК-1.1; ПК-1.2; ПК-1.3; ПК-1.4.