

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «ДАГЕСТАНСКИЙ  
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ИНСТИТУТ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ



Директор ИДПО

Л.С. Агаларова

2019 г.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ  
ПРОГРАММА ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ  
ВРАЧЕЙ**

**ПО СПЕЦИАЛЬНОСТИ**

**ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ – 31.08.17**

**(СРОК ОСВОЕНИЯ 576 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ)**

**Махачкала**

**2019 г.**

Дополнительная профессиональная программа профессиональной переподготовки является учебно-методическим нормативным документом, регламентирующим содержание и организационно-методические формы дополнительного профессионального образования.

При разработке дополнительной профессиональной программы профессиональной переподготовки по специальности «Детская эндокринология», в основу положены:

- Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. N 273-ФЗ "Об образовании в Российской Федерации".
- Приказ Министерства здравоохранения РФ от 8 октября 2015 г. N 707н «Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки»
- Приказ Министерства образования и науки РФ от 1 июля 2013 г. N 499 "Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам".
- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 3 августа 2012 г. N 66н "Об утверждении Порядка и сроков совершенствования медицинскими работниками и фармацевтическими работниками профессиональных знаний и навыков путем обучения по дополнительным профессиональным образовательным программам в образовательных и научных организациях".
- Примерная дополнительная профессиональная программа профессиональной переподготовки врачей по специальности «Детская эндокринология».

Дополнительная профессиональная программа одобрена на заседании кафедры эндокринологии, протокол № 1 от «24» 01 2019 г.




Заведующий кафедрой к.м.н., доцент  К.Г. Камалов

Дополнительная профессиональная программа утверждена Ученым Советом ИДПО «ДГМУ» протокол № 2 от «13» 01 2019 г.

председатель, д.м.н. доцент  Л.С. Агаларова

#### Разработчики:

Доцент кафедры  
эндокринологии, к.м.н.  
Зав.кафедры эндокринологии,  
доцент, к.м.н.  
Зав.уч. частью доцент кафедры  
эндокринологии, к.м.н.

 Э.М. Солтаханов  
 К.Г. Камалов  
 А.Ч. Арсланбекова

#### Рецензенты:

Зав. каф. госпитальной и  
факультетской педиатрии ФГБОУ  
ВО ДГМУ Минздрава России,  
профессор, д.м.н.

 А.М. Алискандиев

## 2. ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

дополнительная профессиональная образовательная программа повышения квалификации врачей по специальности «Эндокринология»

(срок освоения 576 академических часов)

### СОГЛАСОВАНО:

Проректор по лечебной работе:	<u>12.02.19</u> (дата)	 (подпись)	Хамидов М.А. (ФИО)
Директор дополнительного профессионального образования	<u>12.02.19</u> (дата)	 (подпись)	Агаларова Л.С. (ФИО)
Декан дополнительного профессионального образования	<u>12.02.19</u> (дата)	 (подпись)	Гусейнова Р.К. (ФИО)
Заведующий кафедрой:	<u>12.02.19</u> (дата)	 (подпись)	Камалов К.Г. (ФИО)

## СОДЕРЖАНИЕ

Стр.

1. Общие положения.....	4
2. Планируемые результаты обучения.....	5
3. Требования к итоговой аттестации .....	8
4. Рабочие программы учебных модулей .....	9
5. Учебный план.....	19
6. Организационно-педагогические условия реализации программы.....	28
7. Оценочные средства .....	37
8. Нормативные правовые акты.....	38

## 1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Цель учебной программы по дополнительной профессиональной переподготовке врачей со сроком освоения 576 часов по специальности «Детская эндокринология», в соответствии с положениями частей 1 и 4 статьи 76 Федерального закона «Об образовании в Российской Федерации» ФЗ-273 от 29.12.2012 г., заключается в удовлетворении образовательных и профессиональных потребностей, профессионального развития человека, обеспечении соответствия его квалификации меняющимся условиям профессиональной деятельности и социальной среды. Данная программа направлена на совершенствование имеющихся и получение новых компетенций, необходимых для профессиональной деятельности,

Трудоемкость освоения - 576 академических часа.

Основными компонентами программы являются:

- цель программы;
- планируемые результаты обучения;
- учебный план;
- календарный учебный график;
- требования к итоговой аттестации обучающихся;
- рабочие программы учебных модулей: «Специальные дисциплины», «Смежные дисциплины», «Фундаментальные дисциплины»;
- организационно-педагогические условия реализации программы;
- оценочные материалы.

Содержание программы построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модуля являются разделы. Каждый раздел модуля подразделяется на темы, каждая тема - на элементы, каждый элемент - на подэлементы. Для удобства пользования программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела (например, 1), на втором - код темы (например, 1.1), далее - код элемента (например, 1.1.1), затем - код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка вносит определенный порядок в перечень вопросов, содержащихся в программе, что, в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом комплексе (далее - УМК).

Учебный план определяет перечень, трудоемкость, последовательность и распределение модулей (разделов), устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, семинарские и практические занятия), формы контроля знаний.

В программу включены планируемые результаты обучения. Планируемые результаты обучения направлены на формирование профессиональных компетенций врача - детского эндокринолога, его профессиональных знаний, умений, навыков. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами,

квалификационными характеристиками по соответствующим должностям, профессиям и специальностям (или, квалификационным требованиям к профессиональным знаниям и навыкам, необходимым для исполнения должностных обязанностей, которые устанавливаются в соответствии с федеральными законами и иными правовыми актами Российской Федерации о государственной службе).

В программе по дополнительной профессиональной переподготовке врачей со сроком освоения 576 часов по специальности «Детская эндокринология» содержатся требования к аттестации обучающихся. Итоговая аттестация по программе осуществляется посредством проведения сертификационного экзамена и выявляет теоретическую и практическую подготовку обучающегося в соответствии с целями и содержанием программы.

Организационно-педагогические условия реализации программы. Условия реализации программы дополнительной профессиональной переподготовки врачей со

сроком освоения 576 часов по специальности «Детская эндокринология» включают:

- а) учебно-методическую документацию и материалы по всем разделам (модулям) специальности;
  - б) учебно-методическую литературу для внеаудиторной работы обучающихся;
  - в) материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки:
- учебные аудитории, оснащенные материалами и оборудованием для проведения учебного процесса;

- клинические базы в медицинских организациях, научно-исследовательских организациях Министерства здравоохранения Российской Федерации;
- г) кадровое обеспечение реализации программы соответствует требованиям штатного расписания кафедры;
- д) законодательство Российской Федерации.

## 2. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

Характеристика новой квалификации и связанных с ней видов профессиональной деятельности, трудовых функций и (или) уровней квалификации

Требования к квалификации.

Высшее профессиональное образование по одной из специальностей "Лечебное дело", "Педиатрия" и послевузовское профессиональное образование (интернатура и (или) ординатура) по специальности "Эндокринология", сертификат специалиста по специальности "Эндокринология" без предъявления требований к стажу работы.

Характеристика новых профессиональных компетенций, подлежащих освоению в результате прохождения программы профессиональной переподготовки врачей со сроком освоения 576 часов по специальности «Детская эндокринология»

У обучающегося формируются следующие общепрофессиональные компетенции (далее - ОПК):

- способность и готовность использовать законодательство Российской Федерации в сфере здравоохранения, технические регламенты, международные и национальные стандарты, рекомендации, международную систему единиц (далее - СИ), действующие международные классификации, а также документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций (ОПК-1).

У обучающегося формируются следующие профессиональные компетенции (далее - ПК) (по видам деятельности):

- готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными (ПК- 1);
- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (ПК-2);
- готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании эндокринологической медицинской помощи (ПК-3);
- готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-4);
- готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-5).
- организационно-управленческая деятельность: готовность к участию в оценке качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей (ПК-6).

### Перечень знаний и умений.

По окончании обучения врач - детский эндокринолог должен знать:

- основы законодательства о здравоохранении и директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения;
- общие вопросы организации педиатрической и эндокринологической помощи в стране, работу больнично-поликлинических учреждений, организацию работы скорой и неотложной помощи взрослому и детскому населению;
- строение и функцию эндокринных органов у детей и подростков;
- основные вопросы нормальной и патологической физиологии эндокринных органов и систем человека, взаимосвязь функциональных систем организма и уровни их регуляции;

- причины возникновения патологических процессов в организме, механизмы их развития и клинические проявления;
- основы водно-электролитного и минерального обмена, кислотно-щелочного баланса, возможные типы их нарушений и принципы лечения в детском и подростковом возрасте;
- показатели гомеостаза в норме и при патологии;
- уметь диагностировать и оказывать необходимую помощь при следующих неотложных заболеваниях: травматический шок; острая кровопотеря; острая сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточность; сосудистый коллапс; острая интоксикация /пищевая, лекарственная/; кома /диабетическая, гипогликемическая, молочнокислая, гиперосмолярная и т.д./; криз /тиреотоксический, надпочечниковой недостаточности, гипер- и гипокальциемический, гипотиреоидный и т.д./;
- уметь установить диагноз и провести необходимое лечение при следующих заболеваниях: заболевания гипоталамо-гипофизарной области (болезнь Иценко-Кушинга; гигантизм и акромегалия; гипоталамический синдром пубертатного периода; гипоталамогипофизарная недостаточность /церебрально-гипофизарный нанизм; изолированный дефицит СТГ, АКТГ; синдром гиперпролактинемии; адипозо-генитальная дистрофия; несахарный диабет; гипергидропексический синдром /синдром Пархона/); заболевания надпочечников (опухоль коры надпочечников, глюкостерома, андростерома, эстрома, врожденная вирилизирующая гиперплазия коры надпочечников, недостаточность коры надпочечников, феохромоцитомы); заболевания островкового аппарата поджелудочной железы (сахарный диабет, гиперинсулинизм); заболевания щитовидной железы (диффузный токсический зоб, неонатальный тиреотоксикоз, тиреотоксический криз, тиреотоксическая аденома, гипотиреоз, эутиреоидное увеличение щитовидной железы, воспалительные заболевания щитовидной железы, аутоиммунный тиреоидит, узловой зоб, аденома, кисты, рак щитовидной железы, радиационная патология щитовидной железы); заболевание околощитовидных желез (гиперпаратиреоз, гипопаратиреоз); ожирение; эндокринные аспекты патологии половых желез (пороки развития /агенезия гонад, синдром Шерешевского-Тернера, синдром Клайнфельтера, крипторхизм, ложный мужской гермафродитизм, ложный женский гермафродитизм, истинный гермафродитизм/, задержка полового развития и гипогонадизм, преждевременное половое развитие); полиэндокринные синдромы (множественная эндокринная неоплазия, синдром полиендокринной недостаточности); эндокринные аспекты патологии тимуса (тимомегалия, острая тимуснадпочечниковая недостаточность);
- общие и функциональные методы исследования в эндокринологии;
- специальные методы исследования в эндокринологии (рентгенологические, биохимические, радиологические, иммуноферментные, ультразвуковые, томографические и др.);
- основы фармакотерапии в клинике эндокринных заболеваний у детей и подростков, включая применение гормональных препаратов; механизм действия основных групп лекарственных веществ; осложнения, вызванные применением лекарств и гормональных препаратов; особенности их действия и дозировки в разные возрастные периоды;
- генетические основы патологии в эндокринологической клинике, основы учения о реактивности и аллергии, иммунологические основы патологии;
- клиническую симптоматику пограничных состояний в клинике эндокринных заболеваний у детей и подростков;
- организацию службы интенсивной терапии и реанимации в эндокринологии, оборудование палат интенсивной терапии реанимации;
- принципы и методы реабилитации эндокринных больных; методику обучения больных и их родителей самоконтролю;
- применение физиотерапии, лечебной физкультуры и лечебного контроля, показания и противопоказания к санаторно-курортному лечению;
- основы рационального питания здорового и больного организма, принципы диетотерапии у эндокринологических больных детского и подросткового возраста;
- показания и противопоказания к хирургическому лечению, принципы предоперационной подготовки;
- вопросы временной и стойкой нетрудоспособности, организацию ВТЭ;
- формы и методы санитарно-просветительной работы среди населения;
- диспансерное наблюдение за больными, проблемы профилактики;

- вопросы организации и деятельности медицинской службы и гражданской обороны.

По окончании обучения врач - детский эндокринолог должен уметь:

- получать информацию о заболевании, применить объективные методы обследования больного, выявить общие и специфические признаки заболевания, особенно в случаях, требующих неотложной помощи или интенсивной терапии;
- оценить тяжесть состояния больного, принять необходимые меры для выведения больного из этого состояния, определить объем и последовательность реанимационных мероприятий, оказать необходимую срочную помощь;
- определить показания к применению специальных методов исследования (лабораторных, рентгенологических, радиологических, иммуноферментных, радиоизотопных, биохимических, функциональных), необходимых для уточнения диагноза; правильно оценить полученные данные;
- определить показания для госпитализации, организовать ее в соответствии с состоянием больного;
- провести дифференциальную диагностику, обосновать клинический диагноз, а также схему, план и тактику ведения больного;
- оценить результаты исследования функции эндокринных органов;
- назначить необходимые лекарственные средства и другие лечебные мероприятия с учетом возраста больного и его состояния; научить методам самоконтроля;
- назначить лечебное питание с учетом общих факторов и характера заболевания;
- применить необходимые реабилитационные мероприятия;
- осуществить диспансерное наблюдение, оценить его эффективность;
- определить трудоспособность больного - временную или стойкую нетрудоспособность;
- оформить необходимую медицинскую документацию;
- составить отчет о своей деятельности, провести ее анализ;
- проводить санитарно-просветительную работу среди населения;
- обучить больного сахарным диабетом расчету физиологической диеты;
- обучить больного сахарным диабетом введению инсулина с помощью шприцов-ручек разных систем;
- обучить больного сахарным диабетом рациональному использованию дозированных физических нагрузок;
- обучить больного сахарным диабетом методам самоконтроля заболевания;
- оценить данные гормонального профиля при поражении различных желез внутренней секреции;
- провести функциональные пробы и оценка их результатов;
- исследовать уровни сахара в крови, ацетона, сахара и альбумина в моче экспресс-методами;
- визуально-пальпаторно оценить щитовидную железу; наружные гениталии; грудные железы.

По окончании обучения врач - детский эндокринолог должен владеть:

- Методикой выявления нарушения толерантности к глюкозе;
  - Методикой определения глюкозы и ацетона в моче с помощью наборов для экспресс- анализа;
- Методикой определения уровня глюкозы в крови с помощью глюкометра;
- Методикой пальпации и аускультации щитовидной железы;
  - Методикой проведения пробы Хвостека, Труссо, мышечного валика при подозрении на гипопаратиреоз;
  - Методикой проведения пробы на стимуляцию секреции гормона роста (проба с клофелином, проба с инсулином, проба с соматолиберином и др.);
  - Методикой проведения пробы на стимуляцию секреции пролактина (проба с тиролиберином, проба с метоклопрамидом);
  - Методикой проведения пробы с сухоедением у больного с подозрением на несахарный диабет;
  - Методикой проведения проб с дексаметазоном, преднизолоном и синтетическим аналогом АКГГ при различной патологии гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы;
- Методикой проведения 1-дневную и 3-дневную пробу с хорионическим гонадотропином;
  - Методикой проведения проб с кломифеном, гонадолиберином, инсулином, аргинином, глюкагоном, лизин-вазопрессином, метапироном при гипопитуитаризме;
  - Методикой проведения при первичном альдостеронизме пробы с нагрузкой натрием, пробы с нагрузкой спиронолактоном, пробы с фуросемидом, пробы с капотеном;



- Методикой проведения пробы с гистамином, пробы с тропafenом, пробы с тирамином, пробы с глюкагоном, пробы с клофелином, пробы с фентоламином;
- Методикой проведения пробы с инсулином, аргинином, глюкагоном при акромегалии и гигантизме;
- Методикой проведения пробы с нагрузкой натрием, спиронолактоном, фуросемидом, капотеном, с неальдостероновыми минералокортикоидами при первичном альдостеронизме;
- Методикой проведения пробы с гистамином, тропafenом, тирамином, глюкагоном, клофелином, фентоламином при феохромоцитоме проба;
- Интерпретировать результаты биопсии щитовидной железы;
- Пальпировать тестикулы, определить их размеры, консистенцию и фиксацию в мошонке.

### 3. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

Итоговая аттестация по программе профессиональной переподготовки врачей со сроком освоения 576 часов по специальности «Детская эндокринология» проводится в форме сертификационного экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача - детского эндокринолога в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренном учебным планом программы профессиональной переподготовки врачей по специальности «Детская эндокринология».

Лица, освоившие программу профессиональной переподготовки врачей по специальности «Детская эндокринология» и успешно прошедшие квалификационный экзамен, получают документ о профессиональном образовании - сертификат специалиста.

Лицам, не прошедшим итоговой аттестации или получившим на итоговой аттестации неудовлетворительные результаты, а также лицам, освоившим часть дополнительной профессиональной программы и (или) отчисленным из ФГБОУ ВО «ДГМУ» Минздрава России, выдается справка об обучении или о периоде обучения.

### 4. РАБОЧИЕ ПРОГРАММЫ УЧЕБНЫХ МОДУЛЕЙ

#### РАБОЧАЯ ПРОГРАММА УЧЕБНОГО МОДУЛЯ «ФУНДАМЕНТАЛЬНЫЕ ДИСЦИПЛИНЫ»

##### РАЗДЕЛ 1

##### Основы организации педиатрической эндокринологической службы

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1	Основы организации педиатрической эндокринологической службы. Организация амбулаторно-поликлинической помощи детям. Организация стационарной и специализированной помощи детям. Специализированные центры. Организация скорой и неотложной помощи детям. Диспансеризация детского населения: роль детского эндокринолога Перспективы развития санаторно-курортной помощи детям с заболеваниями эндокринной системы.
1.1.1	Государственная система охраны материнства и детства. Национальные проекты в системе здравоохранения РФ. Участие детского эндокринолога в реализации задач Национальных проектов. Государственные программы «Сахарный диабет», «Дети - инвалиды»

1.1.2	Организация детской эндокринологической и диабетологической службы РФ. Эндокринологические и диабетологические центры, диспансеры и кабинеты. Стационарная помощь, организация работы эндокринологических отделений для детей и подростков. Ведение документации, формы учета и отчетности, создание регистров больных, оценка эффективности диспансеризации. Планирование потребности лекарственного обеспечения и учет эндокринных препаратов. Организация санаторно-курортной службы для детей и подростков с эндокринными заболеваниями. Перевод больных детей и подростков в систему наблюдения эндокринолога. Взаимодействие с общественными организациями.
-------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

## РАБОЧАЯ ПРОГРАММА УЧЕБНОГО МОДУЛЯ «СПЕЦИАЛЬНЫЕ ДИСЦИПЛИНЫ»

### Раздел 2

#### Заболевания гипоталамо - гипофизарной системы

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1	Недостаточность гормона роста.
2.1.1	Этиология и патогенез. Диагностика дефицита гормона роста. Нечувствительность к гормону роста. Пробы на стимуляцию секреции соматотропного гормона: проба с клонидином, проба с аргинином, проба с инсулином. Пробы на подавление секреции соматотропного гормона: пероральный глюкозотолерантный тест, тест с бромкриптином. Проба для определения функционального состояния рецептора гормона роста при диагностике синдрома Ларона. Показания к проведению. Интерпретация полученных результатов. Осложнения пробы, их профилактика
2.1.2	Синдромальные формы задержки роста. Конституциональная задержка роста и пубертата. Идиопатическая низкорослость. Хромосомные нарушения. Синдром Шерешевского-Тернера. Синдром Нунан. Синдром Сильвера-Рассела. Внутриутробная задержка роста. Синдром Прадера-Вилли. Остеохондродисплазии. Ахондроплазия. Гипохондроплазия. Несовершенный остеогенез. Лечение дефицита гормона роста у детей. Гормональная терапия при различных формах низкорослости. Лечение низкорослости при синдроме Шерешевского- Тернера, внутриутробной задержке роста, синдроме Сильвера-Рассела, синдроме Прадера-Вилли, идиопатической низкорослости. Лечение конституциональной задержки роста и пубертата. Применение гормона роста при хронической почечной недостаточности, ревматоидном артрите.
2.2	Несахарный диабет.
2.2.1.	Регуляция водно-солевого обмена. Вазопрессин. Осморцепторная система. Барорецепторная система. Ренин-ангиотензин-альдостероновая система. Натрийуретическая пептидная система. Физиологические эффекты вазопрессина. Центральный несахарный диабет. Этиология. Генетика. Травма. Нейрохирургические вмешательства. Опухоли. Инфильтративные, аутоиммунные инфекционные заболевания. Врожденные анатомические дефекты. Диагностика.
2.2.2	Лечение несахарного диабета центрального генеза. Применение синтетических аналогов природного вазопрессина. Подбор адекватной дозы. Симптомы передозировки. Контроль за лечением.
2.3	Аденомы гипофиза.

2.3.1	Этиология и патогенез. Доброкачественные моноклональные аденомы. Полигормональные аденомы. Патогенез гормональных и метаболических нарушений. Классификация аденом гипофиза. Локализация и распространенность аденом. Интраселлярные аденомы. Интрагипофизарные аденомы. Диффузные аденомы. Инвазивные аденомы. Карциномы гипофиза. Лечение.
-------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

### РАЗДЕЛ 3

#### Заболевания щитовидной железы у детей

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
3.1	Врожденный гипотиреоз.
3.1.1	Этиология. Дисгенезия щитовидной железы. Роль тиреоидных транскрипционных факторов. Нарушения гормоногенеза в щитовидной железе. Участие натрий-йодного симпортера в развитии врожденного зоба. Синдром Пендреда. Резистентность тканей к тиреоидным гормонам. Вторичный врожденный гипотиреоз. Патогенез. Патогенез гормональных и метаболических нарушений. Патогенез нарушений состояния внутренних органов и систем организма.
3.1.2	Клиника. Основные клинические симптомы. Состояние внутренних органов. Осложнения. Диагноз. Данные клинико-лабораторных методов исследования. Данные исследования гормонального профиля. Рентгенография кистей. Постнатальный скрининг на врожденный гипотиреоз. Основные принципы и этапы проведения неонатального скрининга на врожденный гипотиреоз
3.1.3	Лечение. Принципы заместительной терапии тиреоидными препаратами. Контроль адекватности проводимой терапии. Схемы наблюдения за детьми с врожденным гипотиреозом. Прогноз и диспансеризация.
3.2	Диффузный токсический зоб.
3.2.1	Этиология и патогенез. Нарушения в Т-клеточном звене иммунитета. Роль аутоантител к рецепторам ТТГ. Тиреостимулирующие аутоантитела. Цитологические особенности щитовидной железы при диффузном токсическом зобе. Патогенез гормональных и метаболических нарушений.
3.2.2	Клиника. Увеличение щитовидной железы. Инфильтративная офтальмопатия. Нарушение деятельности сердечно-сосудистой системы. Нарушение функции других систем и органов при тиреотоксикозе. Осложнения. Тиреотоксический криз. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение. Диагноз. Данные клиниколабораторных методов исследования. Данные гормонального исследования. Оценка степени зоба. Данные УЗИ методов исследования щитовидной железы. Исследование иммунологического статуса. Динамика уровня тиреоидстимулирующих антител. Дифференциальный диагноз. Вегетососудистая дистония в пубертатном возрасте. Тиреотоксическая фаза аутоиммунного тиреоидита. Токсическая аденома щитовидной железы. Тиреотропинсекретирующая аденома гипофиза. Резистентность к тиреоидным гормонам. Синдром Мак-Клюза-Олбрайта-Брайнера
3.2.3	Лечение, прогноз. Медикаментозное лечение: применение тиреостатических препаратов. Схемы долгосрочного медикаментозного лечения. Побочные эффекты. Оперативные методы. Предоперационная подготовка и послеоперационное ведение больных. Лечение радиоактивным йодом
3.3	Тиреоидиты.
3.3.1	Классификация тиреоидитов. Генетические факторы. Иммунологические факторы. Канцерогенные факторы. Специфические тиреоидиты.
3.3.2	Хронический тиреоидит. Диагностика и лечение аутоиммунного тиреоидита у детей. Генетическая обусловленность заболевания. Морфологическая картина. Маркеры аутоиммунного процесса. Патогенез гормональных и метаболических нарушений. Особенности клинической картины и течения заболевания у детей и подростков. Дифференциальный диагноз тиреоидитов в детском и подростковом возрасте.
3.4	Узловой зоб.

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
3.4.1	Этиология и патогенез. Дефицит йода. Ростстимулирующие факторы. Канцерогенные факторы. Радиационное воздействие. Диагноз. Основные клинические проявления. Ультразвуковое исследование щитовидной железы. Тонкоигольная аспирационная биопсия щитовидной железы. Сцинтиграфия. Рентгенологическое исследование грудной клетки. Гормональное исследование. Дифференциальный диагноз узловых образований щитовидной железы в детском возрасте. Кисты щитовидной железы. Частота встречаемости в детском возрасте. Данные клинико-лабораторных методов исследования. Данные исследования гормонального профиля. Данные ультразвуковых и цитологических, методов исследования. Лечение.
3.5	Опухоли щитовидной железы.
3.5.1	Этиопатогенетические факторы развития опухолей щитовидной железы у детей и подростков. Международная гистологическая классификация опухолей щитовидной железы. Аденома щитовидной железы. Частота встречаемости в детском возрасте. Патоморфология. Данные ультразвукового и цитологического исследований. Лечение. Рак щитовидной железы. Папиллярный рак. Фолликулярный рак. Медуллярный рак. Частота встречаемости у детей. Особенности течения. Лечение. Прогноз. Дифференциальный диагноз доброкачественных и злокачественных узловых образований щитовидной железы . Алгоритм диагностики и лечения опухолей щитовидной железы у детей.

#### РАЗДЕЛ 4

##### Заболевания надпочечников у детей

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
4.1	Надпочечниковая недостаточность.
4.1.1	Нозологические формы надпочечниковой недостаточности. Дисгенезия надпочечников. Стероидогенный фактор <b>1</b> . Врожденная гипоплазия надпочечников. Резистентность к АКТГ. Семейная глюкокортикоидная недостаточность типа <b>I</b> и типа <b>II</b> . Синдром Алгроув. Аутоиммунные полигландулярные синдромы. Адренолейкодистрофия. Нарушения метаболизма холестерина. Ятрогенный гипокортицизм. Первичная надпочечниковая недостаточность. Вторичная и третичная надпочечниковая недостаточность. Острая надпочечниковая недостаточность. Этиология. Клиническая картина. Диагностика.
4.1.2	Лечение надпочечниковой недостаточности. Изолированная минералокортикоидная недостаточность. Врожденный первичный гипоальдостеронизм. Приобретенный вторичный дефицит альдостерона. Псевдогипоальдостеронизм.
4.2	Врожденная дисфункция коры надпочечников.
4.2.1	Дефицит 21-гидроксилазы. Этиология. Мутации гена CYP21. Патогенез. Клиническая картина. Пренатальная вирилизация. Постнатальная вирилизация.

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
	Синдром потери соли. Неклассическая форма дефицита 21-гидроксилазы. Диагностика 21-гидроксилазной недостаточности. Неонатальный скрининг. Кариотипирование. Ультразвуковое исследование. Определение уровня 17-гидроксипрогестерона. Электролитные нарушения при синдроме потери соли. Молекулярно-генетические исследования. Пренатальная диагностика. Лечение дефицита 21-гидроксилазы. Выведение из криза надпочечниковой недостаточности. Тактика лечения глюкокортикоидами и минералокортикоидами. Терапевтическая тактика при неклассических формах. Контроль адекватности терапии. Особенности гормональной коррекции у детей пубертатного возраста. Терапия при urgentных ситуациях.
4.2.2	Редкие формы врожденная дисфункция коры надпочечников. Врожденная липоидная гиперплазия надпочечников. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Дефицит 3 $\alpha$ -гидроксистероиддегидрогеназы. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Дефицит 17 $\alpha$ -гидроксилазы/17,20-лиазы. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Дефицит 11 $\beta$ -гидроксилазы. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение. Дифференциальная диагностика различных форм врожденной дисфункции коры надпочечников.
4.3	Гиперальдостеронизм.
4.3.1	Первичный гиперальдостеронизм. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика различных нозологических форм. Лечение.
4.3.2	Вторичный гиперальдостеронизм. Этиология. Патогенез. Синдром Барттера. Диагноз. Лечение.
4.4	Феохромоцитома.
4.4.1	Эмбриогенез. Генетические аспекты. Надпочечниковая и внемочечниковая локализация опухоли хромаффинной ткани. Синдромы множественной эндокринной неоплазии. Частота встречаемости в детском возрасте. Эпидемиология. Патогенез. Патофизиологические изменения, связанные с высокой концентрацией катехоламинов в крови. Патогенез уменьшения объема циркулирующей крови.
4.4.2	Клиника. Классификация по клиническому течению. Гемодинамические кризы. Феномен ортостатической гипотензии. Бессимптомная форма. Диагноз. Клинико-лабораторная диагностика. Определение свободных метанефринов в плазме крови и конъюгированных метанефринов в моче. Топическая диагностика. Визуализация внемочечникового расположения хромаффинном. Лечение. Предоперационная подготовка. Анестезиологическое пособие и хирургическое лечение. Объем оперативного лечения.
4.5	Опухоли коры надпочечников.
4.5.1	Классификация. Кортикостерома. Эпидемиология. Клиническая картина. Топическая диагностика. Гормонально-метаболические нарушения при гиперкортицизме. Пробы с дексаметазоном. Андростерома. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Диагностическая значимость размера тестикул у мальчиков с признаками преждевременного полового развития. Кортикоэстрома. Клинические проявления. Диагностика. Дифференциальный диагноз.
4.5.2	Лечение больных с различными опухолями коры надпочечников. Прогноз. Гормонально-неактивные опухоли коры надпочечников.

## РАЗДЕЛ 5

### Сахарный диабет у детей и подростков. Ожирение. Синдром гипогликемии у детей.

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
5.1	Сахарный диабет 1 типа у детей и подростков.
5.1.1	Эпидемиология. Этиология и патогенез сахарного диабета 1 типа. Иницирующие факторы. Доказательства участия вирусной инфекции в развитии заболевания. Стадии патогенеза сахарного диабета 1 типа. Молекулярно-биохимические процессы деструкции р-клеток. Аутоантитела в патогенезе сахарного диабета 1 типа. Генетика сахарного диабета 1 типа. Частота новых случаев сахарного диабета в семьях больных. Тип наследования. Молекулярно-генетические маркеры.
5.1.2	Метаболические нарушения при сахарном диабете 1 типа. Нарушения углеводного обмена. Нарушения жирового обмена. Нарушения белкового обмена. Нарушения водно-электролитного обмена. Клиника сахарного диабета 1 типа. Клиническая картина сахарного диабета у детей младшего возраста. Течение заболевания. Физическое развитие. Дифференциальный диагноз.
5.1.3	Диагноз. Гипергликемия. Глюкозурия. Кетонурия или ацетонурия. Гликированный гемоглобин. Аутоантитела к антигенам р-клеток. Дифференциальный диагноз сахарного диабета 1 типа у детей. Хирургическая патология. Инфекционные заболевания. Заболевания желудочно-кишечного тракта. Заболевания почек. Заболевания нервной системы. Несахарный и почечный диабет.
5.1.4	Инсулинотерапия. Цели лечения детей и подростков с сахарным диабетом 1 типа. Проблемы заместительной инсулинотерапии. Характеристика препаратов инсулина, применяемых в детской практике. Инсулинотерапия при манифестации заболевания. Первая доза инсулина. Чувствительность к инсулину. Режимы инсулинотерапии. Критерии компенсации сахарного диабета.
5.1.5	Особенности лечения сахарного диабета у детей младшего возраста и подростков. Эндогенные и экзогенные причины лабильности углеводного обмена. Избыток веса. Интеркуррентные заболевания. Оперативные вмешательства у больных сахарным диабетом.
5.1.6	Осложнения инсулинотерапии. Гипогликемические состояния. Хроническая передозировка инсулина (синдром Сомоджи). Преднамеренно индуцированные гипогликемии. Липодистрофии. Инсулиновые отеки. Аллергия к препаратам инсулина. Инсулиновые помпы в лечении сахарного диабета у детей и подростков. Показания к переходу на помповую терапию. Преимущества помповой терапии. Расчет дозы
5.1.7	Самоконтроль, диетотерапия, физические нагрузки в лечении сахарного диабета у детей и подростков. Методология преподавания в Школе для больных сахарным диабетом. Организация занятий в Школе для больных сахарным диабетом I типа. Индивидуальные и групповые занятия. Особенности проведения занятий в Школе для больных сахарным диабетом детей и подростков.
5.2	Неотложные состояния при сахарном диабете.
5.2.1	Диабетический кетоацидоз и кетоацидотическая кома. Причины развития кетоацидоза. Патогенез. Клиническая картина и лабораторные данные стадий диабетического кетоацидоза.
5.2.2	Лечение диабетического кетоацидоза. Основные принципы лечения. Регидратация. Инсулинотерапия. Восстановление электролитных нарушений. Борьба с метаболическим ацидозом. Мониторинг состояния больного. Осложнения терапии.
5.2.3	Гипогликемия и гипогликемическая кома. Определение .Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Степени тяжести гипогликемических состояний. Дифференциальный диагноз. Лечение.

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
5.3	Генетические синдромы, ассоциированные с сахарным диабетом.
5.3.1	DMOAD-синдром. Аутосомно-рецессивный тип наследования. Клиническая картина. Дифференциальный диагноз. Особенности течения сахарного диабета. Атаксия Фридрейха. Патогенез. Клинические признаки. Особенности течения сахарного диабета. Неонатальный сахарный диабет. Транзиторный сахарный диабет. Перманентный неонатальный диабет. Диагностика. Лечение.
5.3.2	Генетические синдромы, ассоциированные с инсулинорезистентностью. Инсулинорезистентность типа А. Лепрехуанизм. Синдром Рабсона-Менделхолла. Липоатрофический диабет.
5.4	Осложнения сахарного диабета у детей и подростков.
5.4.1	Диабетическая ретинопатия. Распространенность. Патогенез. Классификация. Диагностика. Лечение. Профилактика. Диабетическая нейропатия. Эпидемиология. Классификация. Патогенез. Диагностика. Лечение. Профилактика.
5.4.2	Диабетическая нефропатия. Эпидемиология. Морфология. Классификация. Патогенез. Диагностика клинической стадии. Скрининг. Лечение. Профилактика.
5.4.3	Ограничение подвижности суставов. Липоидный некробиоз. Эпидемиология. Классификация. Патогенез. Диагностика. Лечение. Профилактика.
5.5	Синдром гипогликемии у детей. Этиология и патогенез. Метаболизм глюкозы в организме. Гормональная регуляция обмена глюкозы. Особенности метаболизма глюкозы у детей. Этиологические факторы, приводящие к развитию гипогликемии. Абсолютный или относительный гиперинсулинизм. Дефицит субстратов окисления. Нарушение гликогенолиза. Нарушение глюконеогенеза. Нарушение бета-окисления жирных кислот. Классификация. Транзиторные гипогликемии новорожденных. Гипогликемии при тяжелой сопутствующей патологии. Гипогликемии вследствие отравления лекарственными средствами. Гипогликемии возникающие после приема пищи. Гипогликемические состояния возникающие вследствие голодания.
5.5.1	Гипогликемии новорожденных. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагноз. Дифференциальный диагноз. Лечение. Корреляция клинических признаков с молекулярными дефектами при персистирующих гиперинсулинемических гипогликемиях в период новорожденности.
5.5.2	Гипогликемии у детей старшего возраста. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз.
5.6	Ожирение.
5.6.1	Синдромальные формы ожирения.
5.6.2	Эндокринные заболевания и генетические синдромы, сопровождающиеся ожирением. Первичноэндокринные формы ожирения. Клиническая симптоматика экзогенно-конституционального ожирения. Синдром Пиквика. Генетические синдромы, сопровождающиеся ожирением (синдромы Прадера-Вилли; Морганьи- Стюарт-Мореля; Лоренса-Муна-Барде-Бидля; Альстрома и др.) Лечение ожирения. Профилактика ожирения. Прогноз и диспансеризация.



**РАЗДЕЛ 6**  
**Нарушения фосфорно-кальциевого обмена у детей**

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
6.1	Эндокринная регуляция фосфорно-кальциевого обмена.
6.1.1	Гомеостаз фосфора и кальция в организме. Гормоны, участвующие в гомеостазе фосфора и кальция. Паратиреоидный гормон. Эффекты паратиреоидного гормона. Кальцитриол. Эффекты кальцитриола. Кальцитонин.
6.2	Гипокальциемия у детей и подростков.

6.2.1	Гипокальциемия у детей раннего возраста. Неонатальная гипокальциемия. Этиология. Ранняя неонатальная гипокальциемия. Физиологическая послеродовая гипокальциемия. Патологическая гипокальциемия. Первичная гипокальциемия. Первичная гипомagneмия. Поздняя неонатальная гипокальциемия. Врожденный гипопаратиреоз. Преходящий гипопаратиреоз. Избыточное потребление фосфора. Почечная недостаточность. Лечение неонатальной гипокальциемии.
6.2.2	Гипокальциемия у детей старшего возраста. Врожденный гипопаратиреоз. Врожденный гипопаратиреоз в составе наследственных синдромов. Приобретенный гипопаратиреоз. Послеоперационный гипопаратиреоз. Аутоиммунный полигландулярный синдром I типа. Гемосидероз. Синдром Вильсона-Коновалова. Клиническая картина гипопаратиреоза. Диагноз. Лечение.
6.2.3	Псевдогипопаратиреоз. Наследственная остео дистрофия Олбрайта. Псевдогипопаратиреоз тип Ib. Псевдогипопаратиреоз тип Ic. Псевдогипопаратиреоз тип II. Псевдопсевдо гипопаратиреоз. Клинические проявления. Диагноз. Заболевания и состояния, сопровождающиеся гипокальциемией. Гиповитаминоз Д. Диарея. Гипопротеинемия. Почечная недостаточность. Препараты, связывающие кальций.
6.3	Гиперкальциемия у детей и подростков.
6.3.1	Неонатальная гиперкальциемия. Этиология. Семейная гипокальциурическая гипокальциемия. Первичный неонатальный гиперпаратиреоз. Вторичный неонатальный гиперпаратиреоз. Семейная доброкачественная гиперкальциемия. Клинические проявления. Диагноз. Метафизарная хондродисплазия. Идиопатическая гиперкальциемия новорожденных. Идиопатическая артериальная кальцификация грудных детей. Гиперкальциемия у детей старшего возраста. Первичное поражение околощитовидных желез. Первичный изолированный гиперпаратиреоз. Первичный гиперпаратиреоз в рамках синдрома множественной эндокринной неоплазии. Биохимические признаки гиперпаратиреоза. Инструментальные методы исследования. Медикаментозные гиперкальциемии. Гипервитаминоз Д. Гипервитаминоз А. Тиазидные диуретики. Препараты лития. Иммунизационная гиперкальциемия. Гиперкальциемия при заболеваниях эндокринной системы. Феохромоцитома. Гипертиреоз и гипотиреоз. Псевдогипоальдостеронизм. Гиперкальциемия при

## РАЗДЕЛ 7

### Нарушения полового развития

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
7.1	Преждевременное половое развитие.

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
7.1.1	<p>Определение преждевременного полового развития. Классификация. Патофизиологические аспекты преждевременного полового созревания. Истинное преждевременное половое развитие. Ложное преждевременное половое развитие. Гонадотропиннезависимые формы. Неполные формы преждевременного полового развития.</p> <p>Истинное преждевременное половое развитие. Этиология. Патогенез. Гипоталамическая гамартома. Глиомы. Нейрофиброматоз 1 типа. Туберозный склероз. Синдром Расселя-Сильвера. Синдром ВанВайк-Грумбах. Позднее начало лечения врожденной дисфункции коры надпочечников. Клиника. Диагноз и дифференциальный диагноз. Лечение.</p>
7.1.2	<p>Ложное преждевременное половое развитие. Гонадотропиннезависимое преждевременное половое развитие. Неполные формы преждевременного полового развития. Врожденная дисфункция коры надпочечников. Стероидсекретирующие опухоли надпочечников. Стероидсекретирующие опухоли гонад . ХГЧ- секретирующие опухоли. Этиология. Патогенез. Клинико-гормональная характеристика. Синдром дисгенезии яичников Диагноз и дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз. Диспансеризация. Медико-социальная экспертиза и , реабилитации</p>
7.1.3	<p>Общие принципы диагностики и дифференциальной диагностики различных форм преждевременного полового развития. Оценка клинических и анамнестических данных. Определение костного возраста. Гормональная диагностика. Алгоритм диагностики преждевременного полового развития у девочек с увеличением молочных желез. Алгоритм диагностики преждевременного полового развития у девочек с изолированным появлением полового оволосения. Алгоритм диагностики преждевременного полового развития у девочек с увеличением молочных желез и менструальной реакцией. Алгоритм диагностики преждевременного полового развития у мальчиков. Лечение преждевременного полового развития. Цели лечения. Агонисты ЛГ-РГ в лечении истинного преждевременного полового развития. Показания к назначению. Лечебная тактика в отношении новообразований ЦНС. Медикаментозная терапия гонадотропиннезависимых форм преждевременного полового развития</p>
7.2	<p>Задержка полового развития, гипогонадизм.</p>
7.2.1	<p>Классификация задержки полового развития и гипогонадизма. Функциональная задержка пубертата. Гипергонадотропный и нормогонадотропный гипогонадизм. Этиология и патогенез. Внутриутробные и генетические факторы. Роль аутоиммунных процессов. Нарушение чувствительности органов-мишеней к половым гормонам.</p>
7.2.2	<p>Конституциональная задержка роста и пубертата. Этиология. Патогенез. Особенности гормональной регуляции. Клинические проявления. Гипогонадотропный гипогонадизм. Врожденные формы . Синдром Кальмана. Изолированный гипогонадотропный гипогонадизм. Множественный врожденный дефицит тройных гормонов гипофиза. Генетические дефекты формирования гипофиза. Врожденная гипоплазия надпочечников и гипогонадотропный гипогонадизм у мальчиков (мутация гена DAX1). Дефект рецептора ЛГ-РГ. Состояние половых органов. Физическое и половое развитие. Клиническое течение. Синдром Прадера-Вилли. Синдром Лоуренса-Муна-Барде-Бидля. Приобретенные формы гипогонадотропного гипогонадизма. Гипергонадотропный гипогонадизм. Врожденные формы. Синдром Шерешевского- Тернера. Синдром Нунан. Синдром Клайнфельтера. Приобретенные формы гипергонадотропного гипогонадизма.</p>

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
7.2.3	Общие принципы диагностики и дифференциальной диагностики различных форм задержки пубертата и гипогонадизма. Данные анамнеза и осмотра. Определение костного возраста. Компьютерная и магнитно-ядерная томография. Офтальмологическое исследование. Ультразвуковое исследование. Цитогенетическое обследование. Гормональное исследование. Функциональные пробы.
7.2.4	Общие принципы заместительной гормональной терапии при гипогонадизме. Гормональная терапия конституциональной задержки роста и пубертата. Заместительная гормональная терапия при гипогонадизме у мальчиков. Заместительная гормональная терапия у девочек. Принципы лечения больных
7.3	Врожденные нарушения половой дифференцировки.
7.3.1	Патология дифференцировки гонад. Влияние генетических и неблагоприятных факторов. Дефект формирования яичников. Чистая агенезия гонад. Синдром Шерешевского-Тернера Дефект формирования яичек. Смешанная дисгенезия яичек. Билатеральная дисгенезия яичек. Истинный гермафродитизм. XX-мужчины.
7.2	Задержка полового развития, гипогонадизм.
7.2.1	Классификация задержки полового развития и гипогонадизма. Функциональная задержка пубертата. Гипергонадотропный и нормогонадотропный гипогонадизм. Этиология и патогенез. Внутриутробные и генетические факторы. Роль аутоиммунных процессов. Нарушение чувствительности органов-мишеней к половым гормонам.
7.2.2	Конституциональная задержка роста и пубертата. Этиология. Патогенез. Особенности гормональной регуляции. Клинические проявления. Гипогонадотропный гипогонадизм. Врожденные формы . Синдром Кальмана. Изолированный гипогонадотропный гипогонадизм. Множественный врожденный дефицит тройных гормонов гипофиза. Генетические дефекты формирования гипофиза. Врожденная гипоплазия надпочечников и гипогонадотропный гипогонадизм у мальчиков (мутация гена DAX1). Дефект рецептора ЛГ-РГ. Состояние половых органов. Физическое и половое развитие. Клиническое течение. Синдром Прадера-Вилли. Синдром Лоуренса-Муна-Барде-Бидля. Приобретенные формы гипогонадотропного гипогонадизма. Гипергонадотропный гипогонадизм. Врожденные формы. Синдром Шерешевского- Тернера. Синдром Нунан. Синдром Клайнфельтера. Приобретенные формы гипергонадотропного гипогонадизма.
7.2.3	Общие принципы диагностики и дифференциальной диагностики различных форм задержки пубертата и гипогонадизма. Данные анамнеза и осмотра. Определение костного возраста. Компьютерная и магнитно-ядерная томография. Офтальмологическое исследование. Ультразвуковое исследование. Цитогенетическое обследование. Гормональное исследование. Функциональные пробы.
7.2.4	Общие принципы заместительной гормональной терапии при гипогонадизме. Гормональная терапия конституциональной задержки роста и пубертата. Заместительная гормональная терапия при гипогонадизме у мальчиков. Заместительная гормональная терапия у девочек. Принципы лечения больных синдромом Шерешевского-Тернера.
7.3	Врожденные нарушения половой дифференцировки.

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
7.3.1	<p>Патология дифференцировки гонад. Влияние генетических и неблагоприятных факторов. Дефект формирования яичников. Чистая агенезия гонад. Синдром Шерешевского-Тернера Дефект формирования яичек. Смешанная дисгенезия яичек. Билатеральная дисгенезия яичек. Истинный гермафродитизм. XX-мужчины. Ложный женский гермафродитизм</p> <p>Врожденная дисфункция коры надпочечников. Дефицит ароматазы. Генетическое обследование. Клиника. Диагностика. Функциональное состояние яичников. Оценка данных гормональных исследований. Оценка УЗИ органов малого таза. Ложный мужской гермафродитизм. Дефект рецептора ЛГ (инактивирующие мутации гена рецептора ЛГ/ХГЧ). Врожденные дефекты биосинтеза тестостерона. Клинические проявления.</p> <p>Нарушения клеточного метаболизма андрогенов. Дефект 5<math>\alpha</math>-редуктазы. Синдром нечувствительности к андрогенам (синдром тестикулярной феминизации) . Полная форма. Неполная форма. Синдром микропениса.</p> <p>Принципы ранней постнатальной дифференциальной диагностики различных форм Гермафродитизма. Выбор половой принадлежности.</p> <p>Эндокринные аспекты крипторхизма</p>

**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА УЧЕБНОГО МОДУЛЯ «СМЕЖНЫЕ ДИСЦИПЛИНЫ»  
РАЗДЕЛ 8.**

Соматическая патология у детей с сахарным диабетом.

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов
	метаболический синдром у детей.
	следственные синдромы у детей.
	оричная эндокринная артериальная гипертензия у детей.
	следственные дислипидемии у детей.

**6. УЧЕБНЫЙ ПЛАН**

Цель: получение профессиональных знаний, умений, навыков, освоение новых знаний, методик, обеспечивающих формирование профессиональных компетенций по вопросам: *этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, профилактики, лечения и реабилитации детей и подростков с эндокринными заболеваниями.*

Категория обучающихся: специалисты с высшим медицинским образованием, окончившие вуз по специальностям "Лечебное дело" и "Педиатрия".

Трудоемкость обучения: 576 академических часа (4,0 месяца).

Форма обучения: очная

Режим занятий: 7 академических часов 12 минут в день, 5 дней в неделю

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	оск	лз, сз, лз	сп	до	
<b>РАБОЧАЯ ПРОГРАММА УЧЕБНОГО МОДУЛЯ «ФУНДАМЕНТАЛЬНЫЕ ДИСЦИПЛИНЫ»</b>								

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	оск	ЛЗ, СЗ, ЛЗ	СР	ДО	
1	Основы организации педиатрической эндокринологической службы	8	-	-	8	-	-	Промежуточный контроль (зачет)
1.1	Государственная система охраны материнства и детства.	4			4			Текущий контроль (тестовый контроль)
1.2	Организация детской эндокринологической и диабетологической службы РФ.	4			4			Текущий контроль (тестовый контроль)
<b>РАБОЧАЯ ПРОГРАММА УЧЕБНОГО МОДУЛЯ «СПЕЦИАЛЬНЫЕ ДИСЦИПЛИНЫ»</b>								
2	Заболевания гипоталамо-гипофизарной системы	30	12		18			Промежуточный контроль (зачет)
2.1	Недостаточность гормона роста.	12	6		6			Текущий контроль (тестовый контроль)
2.1.1	Этиология и патогенез. Диагностика дефицита гормона роста. Нечувствительность к гормону роста.	6	6					Текущий контроль (тестовый контроль)
2.1.2	Синдромальные формы задержки роста. Лечение дефицита гормона роста у детей. Гормональная терапия при различных формах низкорослости.	12			12			Текущий контроль (тестовый контроль)
2.2	Несахарный диабет.	16	6	"	10	"	-	Текущий контроль (тестовый контроль)
2.2.1	Регуляция водно-солевого обмена. Центральный несахарный диабет.	6	6					Текущий контроль (тестовый контроль)
2.2.2	Лечение несахарного диабета центрального генеза.	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
2.3	Аденомы гипофиза.	6	"		6		"	Текущий контроль (тестовый контроль)
2.3.1	Этиология и патогенез. Классификация аденом гипофиза. Лечение.	6			6			Текущий контроль (тестовый контроль)
3	Заболевания щитовидной железы у детей	50	8	10	32	"	"	Промежуточный контроль (зачет)
3.1	Врожденный гипотиреоз.	14	4	2	8			Текущий контроль (тестовый контроль)

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	оск	ЛЗ, сз, лз	СР	ДО	
3.1.1	Этиология. Патогенез.	4	4				"	Текущий контроль (тестовый контроль)
3.1.2	Клиника. Диагноз. Постнатальный скрининг на врожденный гипотиреоз.	6		2	4			Текущий контроль (тестовый контроль)
3.1.3	Лечение. Прогноз и диспансеризация.	4			4			Текущий контроль (тестовый контроль)
3.2	Диффузный токсический зоб.	12	2		10			Текущий контроль (тестовый контроль)
3.2.1	Этиология и патогенез. Патогенез гормональных и	2	2					Текущий контроль (тестовый контроль)
3.2.2	Клиника. Осложнения. Диагноз. Дифференциальный	2			2			Текущий контроль (тестовый контроль)
3.2.3	Лечение, прогноз.	4	"	"	4	-		Текущий контроль (тестовый контроль)
3.3	Тиреоидиты.	4	2		2	~		Текущий контроль (тестовый контроль)
3.3.1	Классификация тиреоидитов. Специфические	2	2					Текущий контроль (тестовый контроль)
3.3.2	Хронический тиреоидит. Диагностика и лечение	2			2			Текущий контроль (тестовый контроль)
3.4	Узловой зоб.	12	"	4	8	"	"	Текущий контроль (тестовый контроль)
3.4.1	Этиология и патогенез. Диагноз. Дифференциальный диагноз узловых образований щитовидной железы в детском возрасте. Кисты щитовидной железы.	12		4	8			Текущий контроль (тестовый контроль)
3.5	Опухоли щитовидной железы.	12		4	8			Текущий контроль (тестовый контроль)
3.5.1	иопатогенетические факторы развития опухолей щитовидной железы у детей и подростков. Международная гистологическая классификация опухолей щитовидной железы.	12		4	8			Текущий контроль (тестовый контроль)
4	заболевания надпочечников у детей	104	24	10	70	-	-	Промежуточный контроль (зачет)

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	оск	ЛЗ, сз, лз	СР	ДО	
4.1	Надпочечниковая недостаточность.	27	7	10	10			Текущий контроль (тестовый контроль)
4.1.1	Нозологические формы надпочечниковой недостаточности Первичная надпочечниковая недостаточность. Вторичная и третичная надпочечниковая недостаточность. Острая надпочечниковая недостаточность.	13	7	6				Текущий контроль (тестовый контроль)
4.1.2	Лечение надпочечниковой недостаточности. Изолированная минералокортикоидная недостаточность.	14		4	10			Текущий контроль (тестовый контроль)
4.2	врожденная дисфункция коры надпочечников.	21	9		12			Текущий контроль (тестовый контроль)
4.2.1	Дефицит 21 -гидроксилазы. Диагностика 21-гидроксилазной недостаточности. Лечение дефицита 21- гидроксилазы.	12			12			Текущий контроль (тестовый контроль)
4.2.2	Редкие формы врожденная дисфункция коры надпочечников. Дифференциальная диагностика различных форм	9	9					Текущий контроль (тестовый контроль)
4.3	Гиперальдостеронизм.	20	”		20			Текущий контроль (тестовый)
4.3.1	Первичный гиперальдостеронизм.	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
4.3.2	Вторичный гиперальдостеронизм.	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
4.4	Феохромоцитома.	16	8	”	8	-		Текущий контроль (тестовый)
4.4.1	Эмбриогенез. Генетические аспекты. Эпидемиология. Патогенез.	8	8					Текущий контроль (тестовый контроль)
4.4.2	Клиника. Диагноз. Лечение.	8			8			Текущий контроль (тестовый)



Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	оск	ЛЗ, СЗ, ЛЗ	СР	ДО	
4.5	пухоли коры надпочечников.	20			20			Текущий контроль (тестовый контроль)
4.5.1	Классификация. Кортикостерома. Андростерома. Кортикоэстрома.	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
4.5.2	чение больных с различными опухолями коры надпочечников. Прогноз. Гормональнонеактивные опухоли коры	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
5	Сахарный диабет у детей и подростков. Ожирение. Синдром гипогликемии у детей.	200	62	20	118			Промежуточный контроль (зачет)
5.1	харный диабет 1 типа у детей и подростков.	90	14	20	56			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.1.1	Эпидемиология. Этиология и патогенез сахарного диабета 1 типа. Генетика сахарного диабета 1 типа.	8	8					Текущий контроль (тестовый контроль)
5.1.2	таболические нарушения при сахарном диабете 1 типа. Клиника сахарного диабета 1 типа. Клиническая картина сахарного диабета у детей	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.1.3	Диагноз. Дифференциальный диагноз сахарного диабета 1 типа у детей.	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.1.4	Инсулинотерапия. Инсулинотерапия при манифестации заболевания. Критерии компенсации сахарного диабета.	20	4	8	8			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.1.5	обенности лечения сахарного диабета у детей младшего возраста и подростков.	8			8			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.1.6	ложнения инсулинотерапии. Инсулиновые помпы в лечении сахарного диабета у детей и подростков.	18	2	12	4			Текущий контроль (тестовый контроль)

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	оск	ЛЗ, СЗ, ЛЗ	СР	ДО	
5.1.7	амоконтроль, диетотерапия, физические нагрузки в лечении сахарного диабета у детей и подростков. Методология	16			16			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.2	Неотложные состояния при сахарном диабете.	46	16		30		'	Текущий контроль (тестовый контроль)
5.2.1	Диабетический кетоацидоз и кетоацидотическая кома.	18	8	'	10		“	Текущий контроль (тестовый контроль)
5.2.2	Лечение диабетического кетоацидоза.	12			12	'	'	Текущий контроль (тестовый контроль)
5.2.3	Гипогликемия и гипогликемическая кома.	18	8	“	10			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.3	Генетические синдромы, ассоциированные с сахарным диабетом.	18	8		10			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.3.1	IDMO AD-синдром. Атаксия Фридрейха. Неонатальный сахарный диабет.	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.3.2	Генетические синдромы, ассоциированные с инсулинорезистентностью.	8	8					Текущий контроль (тестовый контроль)
5.4	осложнения сахарного диабета у детей и подростков.	38	8		30			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.4.1	Диабетическая ретинопатия. Диабетическая	18	8		10			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.4.2	Диабетическая нефропатия.	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.4.3	Ограничение подвижности суставов. Липоидный некробиоз.	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.5	синдром гипогликемии у детей.	28	8		20			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.5.1	гипогликемии новорожденных. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагноз.	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.5.2	гипогликемии у детей старшего возраста. Этиология. Патогенез. Клинические	18	8		10			Текущий контроль (тестовый контроль)
5.6	Ожирение.	20	8		12	"	“	Текущий контроль (тестовый контроль)

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	оск	ЛЗ, СЗ, ЛЗ	СР	ДО	
5.6.1	Синдромальные формы ожирения.	10	10					Текущий контроль (тестовый контроль)
5.6.2	Эндокринные заболевания и генетические синдромы, сопровождающиеся	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
6	Нарушения фосфорно-кальциевого обмена у детей	30	12		18			Промежуточный контроль (зачет)
6.1	Эндокринная регуляция фосфорно-кальциевого обмена.	6	6					Текущий контроль (тестовый контроль)
6.1.1	Гомеостаз фосфора и кальция в организме.	6	6					Текущий контроль (тестовый контроль)
6.2	Гипокальциемия у детей и подростков.	18	6		12			Текущий контроль (тестовый контроль)
6.2.1	Гипокальциемия у детей раннего возраста.	6	6					Текущий контроль (тестовый контроль)
6.2.2	Гипокальциемия у детей старшего возраста.	6			6			Текущий контроль (тестовый контроль)
6.2.3	Псевдогипопаратиреоз. Заболевания и состояния, сопровождающиеся	6			6			Текущий контроль (тестовый контроль)
6.3	Гиперкальциемия у детей и подростков.	6			6			Текущий контроль (тестовый контроль)
6.3.1	онатальная гиперкальциемия. Гиперкальциемия у детей старшего возраста.	6			6			Текущий контроль (тестовый контроль)
7	Нарушение полового развития	68	26		42			Промежуточный контроль (зачет)
7.1	Преждевременное половое развитие.	30	10		20			Текущий контроль (тестовый контроль)
7.1.1	Определение преждевременного полового развития. Классификация. Истинное преждевременное половое развитие.	10	10	-	-	-	-	Текущий контроль (тестовый контроль)
7.1.2	Ложное преждевременное половое развитие. Гонадотропиннезависимое преждевременное половое развитие. Неполные формы преждевременного полового развития.	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	оск	ЛЗ, СЗ, ЛЗ	СР	ДО	
7.1.3	Общие принципы диагностики и дифференциальной диагностики различных форм преждевременного полового развития. Лечение преждевременного полового	10			10			Текущий контроль (тестовый контроль)
7.2	Задержка полового развития, гипогонадизм.	40	16		24			Текущий контроль (тестовый контроль)
7.2.1	Классификация задержки полового развития и гипогонадизма. Этиология и патогенез.	8	8					Текущий контроль (тестовый контроль)
7.2.2	Конституциональная задержка роста и пубертата. Гипогонадотропный гипогонадизм. Гипергонадотропный гипогонадизм.	8	8					Текущий контроль (тестовый контроль)
7.2.3	Общие принципы диагностики и дифференциальной диагностики различных форм задержки пубертата и гипогонадизма.	12			12			Текущий контроль (тестовый контроль)
7.2.4	Общие принципы заместительной гормональной терапии при гипогонадизме.	12			12			Текущий контроль (тестовый контроль)
7.3	Врожденные нарушения половой дифференцировки	14	-	-	14	-	-	Текущий контроль (тестовый контроль)
7.3.1	Патология дифференцировки гонад. Нарушения клеточного метаболизма андрогенов. Гермафродитизм.	14			14			Текущий контроль (тестовый контроль)
<b>РАБОЧАЯ ПРОГРАММА УЧЕБНОГО МОДУЛЯ «СМЕЖНЫЕ ДИСЦИПЛИНЫ»</b>								
8	Соматическая патология у детей с сахарным диабетом	32			32			Межуточный контроль (зачет)
8.1	Метаболический синдром у детей.	8	-	-	8	-	-	Текущий контроль (тестовый контроль)
8.2	Наследственные синдромы у детей.	8	-	-	8	-	-	Текущий контроль (тестовый контроль)

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	оск	ЛЗ, СЗ, ЛЗ	СР	ДО	
8.3	Вторичная эндокринная артериальная гипертензия у детей.	8			8			уший контроль товый гроль)
8.4	Наследственные дислипидемии у детей.	8	-	-	8	"	"	уший контроль товый гроль)
		6	-	-	6	-		амен
	ИТОГО	576	144	40	392	-	-	

## 7. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

### 7.1. Тематика учебных занятий и их содержание для совершенствования компетенций:

#### Тематика лекционных занятий:

№	Тема лекции	Содержание лекции	Формируемые компетенции
1.	Этиология и патогенез. Диагностика дефицита гормона роста. Нечувствительность к гормону роста.	2.1.1	ПК-1, ПК-2
2.	Регуляция водно-солевого обмена. Центральный несахарный диабет.	2.2.1	С-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5
3.	Этиология и патогенез врожденного гипотиреоза.	3.1.1	ПК-1, ПК-1, ПК-2
4.	Этиология и патогенез диффузно-токсического зоба. Патогенез гормональных и метаболических заболеваний	3.2.1	ПК-1, ПК-1, ПК-2
5.	Классификация тиреоидитов. Специфические тиреоидиты.	3.3.1	ПК-1, ПК-1, ПК-2
6.	Нозологические формы надпочечниковой недостаточности. Первичная надпочечниковая недостаточность. Вторичная и третичная надпочечниковая недостаточность. Острая надпочечниковая недостаточность.	4.1.1	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
7.	Редкие формы врожденная дисфункция коры надпочечников. Дифференциальная диагностика различных форм врожденной дисфункции коры надпочечников.	4.2.2	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
8.	Эмбриогенез. Генетические аспекты. Эпидемиология и патогенез феохромоцитомы.	4.4.1	ПК-1, ПК-1, С-2
9.	Эпидемиология. Этиология и патогенез сахарного диабета 1 типа. Генетика сахарного диабета 1 типа.	5.1.1	ПК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-3, ПК-4, ПК-5

№	Тема лекции	Содержание лекции	Формируемые компетенции
10.	Инсулинотерапия. Инсулинотерапия при манифестации заболевания. Критерии компенсации сахарного диабета.	5.1.4	ПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
11.	Осложнения инсулинотерапии. Инсулиновые помпы в лечении сахарного диабета у детей и подростков.	5.1.6	ПК-ДПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
12.	Диабетический кетоацидоз и кетоацидотическая кома.	5.2.1	ПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
13.	Гипогликемия и гипогликемическая кома.	5.2.3	ПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
14.	Генетические синдромы, ассоциированные с инсулинорезистентностью.	5.3.2	ПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
15.	Диабетическая ретинопатия. Диабетическая нейропатия.	5.4.1	ПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
16.	Гипогликемии у детей старшего возраста. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз.	5.5.2	ПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
17.	Синдромальные формы ожирения.	5.6.1	ПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
18.	Гомеостаз фосфора и кальция в организме.	6.1.1	ПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
19.	Гипокальциемия у детей раннего возраста.	6.2.1	ПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
20.	Определение преждевременного полового развития. Классификация. Истинное преждевременное половое развитие.	7.1.1	ПК-1,ПК-1,
21.	Классификация задержки полового развития и гипогонадизма. Этиология и патогенез.	7.2.1	ПК-1,ПК-1, ПК-2
22.	Конституциональная задержка роста и пубертата. Гипогонадотропный гипогонадизм. Гипергонадотропный гипогонадизм.	7.2.2	ПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5

#### 7.2. Тематика семинарских занятий:

№	Тема семинара	Содержание семинара	Формируемые компетенции
1.	Государственная система охраны материнства и детства.	1.1	ПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-6
2.	Организация детской эндокринологической и диабетологической службы РФ.	1.2	ПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-6

№	Тема семинара	Содержание семинара	Формируемые компетенции
3.	Синдромальные формы задержки роста. Лечение дефицита гормона роста у детей. Гормональная терапия при различных формах низкорослости.	2.1.2	ОПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
4.	Лечение несахарного диабета центрального генеза.	2.2.2	ОПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
5.	Этиология и патогенез. Классификация аденом гипофиза. Лечение.	2.3.1	ОПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
6.	Клиника. Диагноз. Постнатальный скрининг на врожденный гипотиреоз.	3.1.2	ОПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
7.	Лечение врожденного гипотиреоза. Прогноз и диспансеризация.	3.1.3	ПК-3, ПК-4, ПК-5
8.	Клиника диффузно-токсического зоба. Осложнения. Диагноз. Дифференциальный диагноз.	3.2.2	ОПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
9.	Лечение, прогноз при диффузно-токсическом зобе.	3.2.3	ПК-3, ПК-4, ПК-5
10.	Хронический тиреоидит. Диагностика и лечение аутоиммунного тиреоидита у детей. Дифференциальный диагноз тиреоидитов в детском и подростковом возрасте.	3.3.2	ОПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
11.	Этиопатогенетические факторы развития опухолей щитовидной железы у детей и подростков. Международная гистологическая классификация опухолей щитовидной железы.	3.5.1	ОПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-6
12.	Лечение надпочечниковой недостаточности. Изолированная минералокортикоидная недостаточность.	4.1.2	ПК-3, ПК-4, ПК-5
13.	Дефицит 21-гидроксилазы. Диагностика 21-гидроксилазной недостаточности. Лечение дефицита 21-гидроксилазы.	4.2.1	ПК-3, ПК-4, ПК-5
14.	Первичный гиперальдостеронизм.	4.3.1	ОПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
15.	Вторичный гиперальдостеронизм.	4.3.2	ОПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
16.	Клиника феохромоцитомы. Диагноз. Лечение.	4.4.2	ОПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
17.	Классификация. Кортикостерома. Андростерома. Кортикоэстрома.	4.5.1	ОПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
18.	Лечение больных с различными опухолями коры надпочечников. Прогноз. Гормонально-неактивные опухоли коры надпочечников.	4.5.2	ПК-3, ПК-4, ПК-5
19.	Метаболические нарушения при сахарном диабете 1 типа. Клиника сахарного диабета 1 типа. Клиническая картина сахарного диабета у детей младшего возраста.	5.1.2	ПК-3, ПК-4, ПК-5
20.	Диагноз. Дифференциальный диагноз сахарного диабета 1 типа у детей.	5.1.3	ОПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-6

№	Тема семинара	Содержание семинара	Формируемые компетенции
21.	Самоконтроль, диетотерапия, физические нагрузки в лечении сахарного диабета у детей и подростков. Методология преподавания в Школе для больных сахарным диабетом.	5.1.7	ПК-3, ПК-4, ПК-5
22.	Лечение диабетического кетоацидоза.	5.2.2	ПК-3, ПК-4, ПК-5
23.	Гипогликемия и гипогликемическая кома.	5.2.3	ПК-3, ПК-4, ПК-5
24.	DDMO AD-синдром. Атаксия Фридрейха. Неонатальный сахарный диабет.	5.3.1	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
25.	Диабетическая ретинопатия. Диабетическая нейропатия	5.4.1	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
26.	Диабетическая нефропатия.	5.4.2	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
27.	Ограничение подвижности суставов. Липоидный некробиоз.	5.4.3	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
28.	Гипогликемии новорожденных. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагноз. Дифференциальный диагноз.	5.5.1	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
29.	Эндокринные заболевания и генетические синдромы, сопровождающиеся ожирением.	5.6.2	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
30.	Гипокальциемия у детей старшего возраста.	6.2.2	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
31.	Псевдогипопаратиреоз. Заболевания и состояния, сопровождающиеся гипокальциемией.	6.2.3	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
32.	Неонатальная гиперкальциемия. Гиперкальциемия у детей старшего возраста.	6.3.1	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
33.	Ложное преждевременное половое развитие. Гонадотропиннезависимое преждевременное половое	7.1.2	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
34.	Общие принципы диагностики и дифференциальной диагностики различных форм преждевременного	7.1.3	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
35.	Патология дифференцировки гонад. Нарушения клеточного метаболизма андрогенов. Г	7.3.1	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
36.	Метаболический синдром у детей.	8.1	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5
37.	Вторичная эндокринная артериальная гипертензия у детей.	8.3	ПК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5

### 7.3 Тематика практических занятий:

№	Тема практических занятий	Содержание практического занятия	Формируемые компетенции
---	---------------------------	----------------------------------	-------------------------



1.	Этиология и патогенез. Диагноз. Дифференциальный диагноз узловых образований щитовидной железы в детском возрасте. Кисты щитовидной железы.	.1	ОПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
2.	Инсулинотерапия. Инсулинотерапия при манифестации заболевания. Критерии компенсации сахарного диабета.	.4	ОПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
3.	Особенности лечения сахарного диабета у детей младшего возраста и подростков.	.5	ОПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
4.	Осложнения инсулинотерапии. Инсулиновые помпы в лечении сахарного диабета у детей и подростков.	.6	ОПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
5.	Диабетический кетоацидоз и кетоацидотическая кома.	.1	ОПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
6.	Гипогликемии у детей старшего возраста. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз.	.2	ОПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
7.	Общие принципы диагностики и дифференциальной диагностики различных форм задержки пубертата и гипогонадизма.	.3	ОПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
8.	Общие принципы заместительной гормональной терапии при гипогонадизме.	.4	ОПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
9.	Наследственные синдромы у детей.		ОПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5
10.	Наследственные дислипидемии у детей.		ОПК-1,ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК- 4, ПК-5

#### 7.4 Тематика обучающего симуляционного курса:

№	Тема ОСК	Содержание семинара	Формируемые компетенции
1.	Этиология и патогенез. Диагноз. Дифференциальный диагноз узловых образований щитовидной железы в детском возрасте. Кисты щитовидной железы. Опухоли щитовидной железы.	3.1.2. 3.4.1. 3.5.1.	ПК-1, ПК-2, ПК-3
2.	Инсулинотерапия. Инсулинотерапия при манифестации заболевания. Критерии компенсации сахарного диабета. Осложнения инсулинотерапии. Инсулиновые помпы в лечении сахарного диабета у детей и подростков.	5.1.4. 5.1.6.	ПК-1, ПК-2, ПК-3
3.	Нозологические формы надпочечниковой недостаточности Первичная надпочечниковая недостаточность. Вторичная и третичная надпочечниковая недостаточность. Острая надпочечниковая недостаточность. Лечение надпочечниковой недостаточности.	4.1.1 4.1.2.	ПК-1, ПК-2, ПК-3

#### Учебно-методическое и информационное обеспечение

##### а) основная литература:

1. Дедов И. И., Шестакова М. В. Алгоритмы специализированной медицинской помощи больным сахарным диабетом. — М, 2014. — 105 с.
2. Дедов И.И., Кураева Т.Л., Петеркова В.А. Сахарный диабет у детей и подростков. Руководство для врачей. - М.: ГЭОТАР-Медиа. - 2007. - 198 с.
3. Дедов И.И., Петеркова В.А. Детская эндокринология. Руководство. - М.: Универсум Паблишинг. - 2006. - 596 с.
4. Коколина В.Ф. Гинекологическая эндокринология детского и подросткового возраста. Руководство для врачей. - М.: Медпрактика-М. - 2005. - 244 с.
5. Национальное руководство по педиатрии / под ред. акад. А.А. Баранова. - М.: ГОЭТАР-медиа. - 2009. - 698 с.
6. Чарльз Брук Руководство по детской эндокринологии. - М.: ГЭОТАР-Медиа. - 2009. - 352 с.

**б) дополнительная литература:**

1. Благодосклонная Я.В., Шляхто Е.В., Бабенко А.Ю. Эндокринология. - СПб: Спецлит. - 2004.-432 с.
2. Валдина Е.А. Заболевания щитовидной железы. Руководство. СПб: Питер. - 2006. - 387 с.
3. Внутренние болезни по Тинсли Р. Харрисону. Эндокринные болезни и нарушения обмена веществ / под ред. Э.Фаучи, Ю. Браунвальда, перевод с англ. - М.: Практика. - 2005. -598 с.
4. Гилязутдинов И. А., Хасанов Р.Ш. Опухоли гормонально-зависимых и гормонпродуцирующих органов. - М.: Медпресс-инфарм. - 2004. - 234 с.
5. Дедов И.И., Петеркова В.А., Кураева Т.Л., Лаптев Д.Н. Инсулиновая помпа - М. - 2014- 126с.
6. Дедов И.И., Бельцевич Ю.Г., Кузнецов Н.С., Мельниченко Г.А. Феохромоцитома. - М.: Практическая медицина. - 2005. - 166 с.
7. Дедов И.И., Суркова Е.В., Майоров А.Ю., Галстян Г.Р., Токмакова А.Ю. Терапевтическое обучение больных сахарным диабетом. - М.: Реафарм. - 2004. - 189 с.
8. Дедов И.И., Мельниченко Г.А Трошина Е.А. Профилактика и лечение йоддефицитных заболеваний в группах повышенного риска. - М.: Медицина. - 2004. - 134 с.
9. Дедов И.И., Петеркова В.А., Безлепкина О.Б. Врожденный гипотиреоз у детей. Неонатальный скрининг, диагностика и лечение. - М. - 2006. - 44 с.
10. Дедов И.И., Кураева Т.Л., Петеркова В.А., Ремизов О.В., Титович Е.В. Генетические аспекты наследования и профилактики сахарного диабета у детей и подростков. - М. - 2004. - 54 с.
11. Детская тиреодология / под ред. Габора Синнаи . пер. с англ. Под ред. В.А.Петерковой -М.- 2016-303с.
12. Диагностика и лечение соматотропной недостаточности у детей. Национальный консенсус. - М. - 2005. - 12 с.
13. Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков / Под ред. проф. Н.П. Шабалова. - М.: МЕДпресс-информ. - 2003. - 321 с.
14. Йоддефицитные заболевания у детей и подростков: диагностика, лечение, профилактика. Научно-практическая программа. - М. - 2005. - 24 с.
15. Кравец Е.Б. Клинические лекции по детской эндокринологии. - Томск: Тандем-Арт. - 2004.-288 с.
16. Петеркова В.А., Кураева Т.Л., Емельянов А.О., Андрианова Е.А., Лаптев Д.Н. Помповая инсулинотерапия у детей и подростков. - М. - 2011. - 43 с.
17. Петеркова В.А., Нагаева Е.В., Кварацхелия М.В. Гормон роста в лечении детей с хронической почечной недостаточностью. - М. - 2008. - 39 с.
18. Программа по организации диагностики и лечения адреногенитального синдрома при массовом обследовании новорожденных (неонатальный скрининг) и оценке психологического развития ребенка. Методич. рекомендации МЗ РФ. - М. - 2006. - 26 с.
19. Ожирение (клинические очерки) / Под ред. Барановского А.Ю., Ворохобиной Н.В. - СПб: Диалект. - 2007. - 266 с.
20. Ожирение. Руководство для врачей / под ред. Н.А.Белякова, В.И.Мазурова. - СПб: Издательский дом СПбМАПО. - 2003. - 519 с.
21. Трунин Е.М. Диффузный токсический зоб. - СПб: Издательство ЭЛБИ-СПб. - 2006. - 178 с.
22. Фадеев В.В., Мельниченко Г.А. Гипотиреоз. Руководство для врачей. - М.: РКИ Северо-пресс.

- 2004. - 121 с.

23. Эпштейн Е.В., Матяшук С.И. Ультразвуковое исследование щитовидной железы. Атлас-руководство. - Киев: КВЦ. - 2004. - 342 с.

**в) методические рекомендации и пособия по изучению программы**

1. Башнина Е.Б. Клинические аспекты заболеваний эндокринной системы в детском возрасте. - СПб: Издательство СПб МАПО. - 2007. - 80 с.
2. Серебрякова И.П., Ворохобина Н.В., Великанова Л.И. Врожденная гиперплазия коры надпочечников вследствие дефекта 21-гидроксилазы (этиопатогенез, клиническая картина, диагностика, лечение). - СПб: Издательство Политехнического университета. - 2009. - 48 с.
3. Ворохобина Н.В., Слободской В.Р., Фогт' С.Н. Несахарный диабет. - СПб: Издательство Политехнического университета. - 2009. - 36 с.
4. Башнина Е.Б., Ворохобина Н.В. Сахарный диабет у детей младшего возраста (клиника, диагностика, лечение). - СПб: Издательство Политех, университета. - 2009. - 32 с.
5. Ворохобина И.В., Великанова Л.И., Серебрякова И.П., Шафигуллина З.Р., Бессонова Е.А. Физиология и лабораторные методы диагностики заболеваний гипофизарнонадпочечниковой системы. - СПб: Издательство СПб МАПО. - 2007. - 72 с.

**г) программное обеспечение и Интернет-ресурсы:**

<http://www.moodle.szgmu.ru>

<http://www.endocrine.ru>

<http://www.diabet.ru>

<http://thyronet.rusmedserv.com>

<http://www.thyroid.ru>

<http://www.angelfire.com/fl/thyroid>

<http://www.endolab.ru>

<http://www.endocrincentr.ru>

<http://www.booksmed.com/endokrinologiya>

<http://endocrinology.spbgma.ru/load/27-1-0-14>

<http://www.endoc.ru>

<http://endocrinology.eurodoctor.ru>

<http://www.hormones.ru>

<http://www.farmafak.ru/Endokrinologiya-1.html>

<http://www.geotar.ni/catalog/litprakt/endocrin/2166>

<http://www.old.consilium-medicum.com//endocrinol.shtml>

<http://www.endocrin.ru>

<http://cardiocenter.narod.ru/endocrin.htm>

<http://www.health-ua.org/article/health/767.html>

[http://formedik.narod.ru/endocrinology\\_rus.html](http://formedik.narod.ru/endocrinology_rus.html)

<http://www.bibliomed.ru/catalog/uchlit/litvuz/2166>

<http://thyronet.rusmedserv.com>

<http://www.medtrading.ru>

<http://www.insulinpump.ru>

<http://www.stopa.ru>

[http://\\_www.medeffect.ru/endocrin](http://_www.medeffect.ru/endocrin)

**Зарубежные источники интернет-ресурсов**

<http://www.endotext.com> <http://emedicine.medscape.com/endocrinology>

<http://www.amedeo.com> <http://www.freemedicaljournals.com>

<http://www.FB4D.com> <http://www.FJ4D.com> <http://www.docguide.com>

<http://www.thvroid.com> <http://www.thvroidtoday.com>

<http://www.merck.com/pubs> <http://www.idf.org>

<http://www.webmedlit.com> <http://www.gwent.nhs.gov.uk/trip/test-search.html>

<http://www.update-software.com/cochrane/cochrane-frame.html> <http://www.rxlist.com>

<http://www.pslgroup.com/mednews.html> <http://>

[//www.medscape.com/medline/](http://www.medscape.com/medline/)  
<http://www.usc.edu/hsc/nml/portals/researchers.html>  
<http://www.semdsa.org.za/links.htm> <http://www.questia.com/Index.isp>  
<http://www.aafp.org/online/en/home.html> <http://www.aace.com>  
<http://www.ebookstore.tandf.co.uk/html/index.asp>  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/bookshelf/br.fcgi?book=endocrin&part=A742#A823>  
<http://www.thyroidmanager.org>  
<http://www.amazon.co.uk/endocrinology-Books>  
[http://eu.wiley.com/WileyCDA/Section/id-3\\_51393.html](http://eu.wiley.com/WileyCDA/Section/id-3_51393.html)  
<http://www.blackwellpublishing.com/Endocrinology>  
<http://thyroid.about.com/library/news/blonlinebooks.html>

#### Материально-техническое обеспечение:

Материально-техническое обеспечение содержания дисциплины соответствует современным требованиям преподавания клинических дисциплин.

Для обеспечения учебного процесса с обучающимися в распоряжении кафедры находятся: аудитория и учебные комнаты. Учебные помещения оснащены стендами по основным темам дисциплины. Для демонстрации лекций, наглядных материалов во время занятий (семинаров и практических занятий) имеется экран, компьютер, мультимедийный проектор и проектор для слайдов. В учебных помещениях представлены тематические таблицы, муляжи, стенды. На кафедре создана слайдотека, видеотека, мультимедийные лекции, методические рекомендации.

Лабораторное оборудование:

- Лаборатория кафедры эндокринологии:
  - 2 глюкометра «Akku-chek Performa Nano»
  - тонометры полуавтоматические 3 шт.
- Лаборатория гормональных исследований ГБУ «РДЦ» МЗ РД:
  - ИФА-анализатор «Stat-fax2100»;
  - РИА-гамма счетчик;
- НИЛ НИИ экологической медицины ФГБОУ ВО «ДГМУ» МЗ РФ:

#### 8. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

Текущий контроль успеваемости обеспечивает оценивание хода освоения модулей, и проводится в форме тестового контроля. Промежуточная аттестация - оценивание промежуточных и окончательных результатов обучения по модулям. Промежуточная аттестация проводится в форме зачета.

Итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения дополнительной программы профессиональной переподготовки врачей со сроком освоения 576 часов по специальности «Детская эндокринология» проводится в форме сертификационного экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача по детской эндокринологии в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

Примерная тематика рефератов:

1. Несахарный диабет.
2. Синдром «пустого» турецкого седла.
3. Акромегалия и гигантизм.
4. Болезнь Иценко - Кушинга.
5. Гипоталамо-гипофизарная недостаточность

Примерная тематика контрольных вопросов:

1. Гормоны. Определение. Классификация (по строению, по месту синтеза, по биологическим функциям).
2. Гормоны. Механизмы действия.
3. Поджелудочная железа. Анатомия, гистология, физиология.
4. Инсулин: строение, биосинтез, секреция. <sup>35</sup>

5. Биологический эффект инсулина.
6. Метаболизм глюкозы в организме человека.
7. Патогенетическая классификация сахарного диабета.
8. Группы риска при сахарном диабете
9. Сахарный диабет типа 1: Этиология, патогенез, клиника
10. Диагностика сахарного диабета. Современные критерии диагностики сахарного диабета.
- И. Критерии компенсации СД. Гликированный гемоглобин.
12. Патогенез хронических осложнений сахарного диабета. Роль хронической гипергликемии в формировании осложнений
13. Диабетическая нейропатия. Этиопатогенез, клинические формы, диагностика, лечение
14. Изменения почек при сахарном диабете. Стадии диабетической нефропатии

Задания, выявляющие практическую подготовку врача-эндокринолога:

1. Выявление специфических признаков заболеваний щитовидной железы и составление алгоритма диагностического поиска по выявлению гипотиреоза, тиреотоксикоза, эутиреоидного зоба.
2. Диагностика глазных симптомов тиреотоксикоза и офтальмопатии.
3. Интерпретация сцинтиграммы щитовидной железы.
4. Интерпретация результатов ультразвукового исследования щитовидной железы.
5. Проведение дифференциального диагноза между диффузным токсическим зобом и нейроциркуляторной дистонией.

Примеры тестовых заданий (выберите один правильный ответ):

- 1) Для развития тотального гипопитуитаризма должно быть разрушено:
  - a) 50 % ткани гипофиза
  - b) 70 % ткани гипофиза
  - c) 80 % ткани гипофиза
  - d) 90 % ткани гипофиза
- 2) Низкий уровень вазопрессина характерен для больных:
  - a) Центральным несахарным диабетом
  - b) Почечным несахарным диабетом
  - c) Синдромом Пархона
  - d) Синдромом множественной эндокринной неоплазии
- 3) Уровень гонадотропинов у больных с нервной анорексией:
  - a) Повышен
  - b) Снижен
  - c) Не изменен
  - d) Возможны все выше перечисленные варианты

## 9. НОРМАТИВНЫЕ ПРАВОВЫЕ АКТЫ

1. Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»;
3. Федеральный закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации»;
4. Приказ Министерства образования и науки Российской Федерации от 1 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам»;
5. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 8 октября 2015 г. № 707н «Об утверждении квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки "Здравоохранение и медицинские науки".
6. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 23.07.2010 № 541н «Об утверждении единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих», раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения»;
7. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от «12» ноября 2012 г. № 299н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи взрослому населению по профилю

"эндокринология";

8. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 15.05.2012 № 543н «Об утверждении Положения об организации оказания первичной медико-санитарной помощи взрослому населению»;
9. Приказ Минздравсоцразвития РФ от 04.05.2012 № 477н «Об утверждении перечня состояний, при которых оказывается первая помощь, и перечня мероприятий по оказанию первой помощи»