**КЛИНИЧЕСКИЕ практические занятия**

**Тема:** Особенности функционирования эндокринной системы у новорожденных. Врожденный гипотиреоз. Эпидемиология. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Неонатальный скрининг. Лечение.

 **Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать врожденный гипотиреоз у детей, выявлять основные причины ее развития, проводить дифференциальный диагноз, назначать терапию с учетом особенностей функциониррования эндокринной системы у нововожденных детей.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Транзиторные нарушения функции щитовидной железы. Варианты развития: Транзиторное снижение уровня Т4 (тироксина) и повышение уровня ТТГ, Транзиторное снижение Т4 при нормальном уровне ТТГ и Изолированная гипертиреотропинемия. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение.

2.Врожденный гипотиреоз. Определение. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение.

**2.Самостоятельная работа в аудиторное время** (инструкции для самостоятельной работы):

1. Получают инструкцию по самостоятельной работе в устной форме

2. Самостоятельно осуществляют курацию больных.

3. Работают с историей болезни и амбулаторной картой.

4. Анализируют результаты инструментального и лабораторного обследования (норма и патология).

5. Определяют тактику ведения больного;

6. Определяют объем необходимого дополнительного лабораторного и инструментального обследования;

7.Обоснование клинического диагноза, проведение дифференциального диагноза.

8. Назначение терапии и определение критериев ее эффективности

Форма контроля самостоятельной работы обучающихся

1. Выполнение тестовых заданий
2. Решение ситуационных задач
3. Отчет о курации больных

3. **Практическая подготовка:**

Работа в условиях поликлиники с врачом детским эндокринологом, которая включает:

-изучение и заполнение документов, регламентирующих деятельность врача детского эндокринолога;

- работу с диспансерными группами больных ,

- участие в проведении диспансеризации детского населения,

- работу совместно с врачом по йодной профилактике.

**Тема:** Анатомия, физиология надпочечников. Анатомия, физиология формирования пола. Врожденная дисфункция коры надпочечников. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Неонатальный скрининг. Лечение. Прогноз.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать врожденную дисфункцию коры надпочечников у детей, выявлять основные причины ее развития, проводить дифференциальный диагноз, назначать терапию .

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Анатомия и физиология надпочечников. Особенности их функционирования в неонатальный период.

2.Анатомия, физиология формирования пола.

3.Определение. Формы ВГН. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиническая картина – дифференциальная диагностика форм ВГН с дефицитом и избытком минералокортикоидов; нарушение синтеза половых стероидов; нарушение строения наружных половых органов; симптомы гиперандрогении, ускорение роста, низкорослость. Диагностика.

4.Неонатальный скрининг. Первый этап скрининга для диагностики классических форм дефицита 21-гидроксилазы. Второй этап скрининга: определение широкого спектра стероидов методом тандемной масс-спектрометрии и определение расчетного показателя (17ОН-прогестерон + 21-ДОК/кортизол).

5.Диагностика дефицита 21-гидроксилазы вне процедуры скрининга. Проба с синактеном с определением широкого спектра стероидов в диагностике неклассической формы дефицита 21-гидроксилазы и дифференциальной диагностике редких форм ВГН. Генетическое тестирование.

6.Лечение: препараты выбора для лечения детей с ВГН. Терапия глюкокортикоидами (таблетированная форма гидрокортизона). Терапия минералокортикоидами (флудрокортизон) при сольтеряющей форме ВГН и при ВГН с субклиническим дефицитом минералокортикоидов. Ведение пациентов с ВГН, выявленных по результатам неонатального скрининга. Ведение пациентов с дефицитом 21-гидроксилазы в детском и подростковом возрасте.

7.Лечение при острых состояниях. Криз надпочечниковой недостаточности. Профилактика криза надпочечниковой недостаточности.

8.Хирургическое лечение. Феминизирующая пластика. Показания. Одноэтапное и двухэтапное лечение. Предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей и подростков с ВГН. Осложнения ВГН. Диагностика и лечение.

9.Пренатальная диагностика и пренатальная терапия.

**2.Самостоятельная работа в аудиторное время** (инструкции для самостоятельной работы):

1. Получают инструкцию по самостоятельной работе в устной форме

2. Самостоятельно осуществляют курацию больных.

3. Работают с историей болезни и амбулаторной картой.

4. Анализируют результаты инструментального и лабораторного обследования (норма и патология).

5. Определяют тактику ведения больного;

6. Определяют объем необходимого дополнительного лабораторного и инструментального обследования;

7.Обоснование клинического диагноза, проведение дифференциального диагноза.

8. Назначение терапии и определение критериев ее эффективности

Форма контроля самостоятельной работы обучающихся

1. Выполнение тестовых заданий
2. Решение ситуационных задач
3. Отчет о курации больных

3. **Практическая подготовка:**

Работа в условиях поликлиники с врачом детским эндокринологом, которая включает:

-изучение и заполнение документов, регламентирующих деятельность врача детского эндокринолога;

- работу с диспансерными группами больных ,

- участие в проведении диспансеризации детского населения,

- работу совместно с врачом по обучению родителей особенностям детей с ВДКН

**самостоятельная работа**

**Тема:** Методика проведения неонатального скрининга. Факторы , влияющие на достоверность результатов скрининга.

**Вопросы по теме для самостоятельного изучения.**

1. Основные нормативные документы, определяющие поцедуру неонатального скрининга

2. Перечень заболеваний подлежащих неонатальному скринингу

3. Сроки проведения неонатального скрининга

4.Маршрутизация в регионе

5. Тактика с "условно здоровыми детьми"

6. Тактика с детьми из группы риска

7. Показания для проведения медико-генетического обследования

**Список литературы.**

1. Детская эндокринология [Электронный ресурс]: учебник / И.И. Дедов, В.А. Петеркова, О.А.Малиевский, Т.Ю. Ширяева - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970438992.html>
2. Эндокринология [Электронный ресурс] : учебник / И.И. Дедов, Г.А. Мельниченко, В.Ф. Фадеев - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970425351.html>
3. Руководство по детской эндокринологии: рук. / под ред. Чарльза Г. Д. Брука, Розалинд С. Браун ; пер. с англ., под ред. В.А.Петерковой. - М.: ГЭОТАР - Медиа, 2009. - 352 с.
4. Детская эндокринология. Атлас [Электронный ресурс] / под ред. И. И. Дедова, В. А. Петерковой. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016.- <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970436141.html>
5. Справочник детского эндокринолога [Электронный ресурс] / И. И. Дедов, В. А. Петеркова - М.: Литтерра, 2014. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785423501228.html>