|  |
| --- |
|  |

**КЛИНИЧЕСКИЕ практические занятия**

**Тема:** Организация эндокринологической помощи детям и подросткам.

**Цели занятия:** Научить обучающихсяоформлению медицинской документации, принципам организации эндокринологической помощи в России и за рубежом**,** правовым аспектам оказания эндокринологической помощи детям и подросткам.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Организация помощи детям и подросткам с эндокринной патологией.

История становления эндокринологической помощи в России и за рубежом. Принципы организации эндокринологической помощи в России и за рубежом. Место в системе здравоохранения. Взаимосвязь эндокринологических консультаций и стационаров с другими медицинскими учреждениями. Задачи и функции эндокринологических консультаций и стационаров. Оснащение. Организация труда врача детского эндокринолога и находящегося в распоряжении медицинского персонала.

2. Нормы оформления медицинской документации. Составление плана работы, учет и отчетность. Принципы и порядок ведения документации в эндокринологических консультациях и стационарах, в том числе в форме электронного документа.

3. Этика и деонтология в детской эндокринологии. Этические вопросы при эндокринологическом консультировании и лечении детей и подростков. Ответственность врача детского эндокринолога за постановку диагноза и назначенное лечение детям и подросткам с эндокринной патологией. Принцип конфиденциальности в работе врача-детского эндокринолога. Этические вопросы при рекомендации и проведении пренатальной диагностики. Этические вопросы при проведении скрининга новорожденных.

4. Правовые аспекты оказания эндокринологической помощи детям и подросткам. Основные нормативные акты РФ, значимые при оказании медицинской помощи детям и подросткам с эндокринной патологией. Стандарты оказания медицинской помощи детям и подросткам с эндокринной патологией. Клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей и подростков с эндокринной патологией. Диспансерное наблюдение детей и подростков с эндокринной патологией. Санитарно-просветительская работа по формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей и подростков. Медико-социальная экспертиза детей и подростков с эндокринной патологией. Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз, выдачи листков временной нетрудоспособности, в том числе в форме электронного документа, правила признания лица инвалидом. Показания и порядок направления на МСЭ. Социальное обеспечение детей и подростков с эндокринной патологией. Оказание паллиативной помощи. Медицинские показания для оказания паллиативной медицинской помощи детям и подросткам с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы.

**Тема:** Анатомия и физиология поджелудочной железы. Гормоны поджелудочной железы. Клинические аспекты физиологии углеводного обмена. Методы обследования при болезнях поджелудочной железы.

**Цели занятия:** Научить обучающихся оценке углеводного обмена: вариант нормы, нарушенная гликемия натощак, нарушенная толерантность глюкозы, сахарный диабет. Научить диагностике, дифференциальной диагностике заболеваний поджелудочной железы.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1. Анатомия и физиология поджелудочной железы. Анатомия и физиология поджелудочной железы. Гормоны поджелудочной железы. Клинические аспекты физиологии углеводного обмена.

2. Методы обследования при болезнях поджелудочной железы. Диагностика сахарного диабета. Диагностика при врожденномгиперинсулинизме.

**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. Отчет о курации больных

**Тема:** Сахарный диабет 1 типа у детей и подростков. Фазы развития. Диагностика. Оценка и мониторинг контроля гликемии у детей и подростков с сахарным диабетом 1 типа. Инсулинотерапия при сахарном диабете 1 типа. Организация питания, особенности диетотерапии. Физическая нагрузка у детей с сахарным диабетом 1 типа. Особенности ведения детей и подростков с сахарным диабетом 1 типа при развитии интеркуррентных заболеваний. Особенности ведения детей и подростков с сахарным диабетом 1 типа при планировании хирургических вмешательств. Реабилитация детей с сахарным диабетом 1 типа.

**Цели занятия:** Научить обучающихся оценке углеводного обмена: вариант нормы, нарушенная гликемия натощак, нарушенная толерантность глюкозы, сахарный диабет. Научить диагностике сахарного диабета типа 1 по ВОЗ, дифференциальной диагностике сахарного диабета, осложнениям сахарного диабета, принципам лечения сахарного диабета: диетотерапии, инсулинотерапии, физическим нагрузкам, диспансерному наблюдению за данной категорией пациентов в поликлинике.проведению занятий в школе сахарного диабета

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Определение. Эпидемиология. Диагностические критерии СД и других нарушений углеводного обмена. Нарушенная толерантность к глюкозе (НТГ) и нарушенная гликемия натощак (НГН). Диагностические критерии результатов орального глюкозотолерантного теста (ОГТТ). Классификация сахарного диабета.

2.Сахарный диабет 1 типа (СД1). Определение. Этиология и патогенез. Риск развития СД1 у родственников больных. Клинические проявления. Фазы течения: доклинический диабет, манифестация, дебют, частичная ремиссия («медовый месяц»), хроническая фаза пожизненной зависимости от инсулина, нестабильный этап пубертатного периода, стабильный период после периода полового созревания. Диагностика: лабораторные исследования – уровень гликемии, определение глюкозы в моче, определение кетонов в крови и моче, уровень гликированного гемоглобина, специфические аутоантитела, Спептид. Лечение. Инсулинотерапия: дозы инсулина, средства для введения инсулина, режимы введения инсулина, препараты инсулина. Диетотерапия: диетотерапия с учетом хлебных единиц. Физические нагрузки. Самоконтроль: глюкометры, целевые показатели углеводного обмена, системы непрерывного мониторинга гликемии.Школа сахарного диабета

**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 пациентов в школе сахарного диабета.

**Тема:** Острые осложнения у детей с сахарным диабетом 1 типа. Диабетический кетоацидоз и гипергликемический гиперосмолярный статус: клиническая картина, особенности лабораторной и инструментальной диагностики, алгоритмы ведения пациентов. Гипогликемия у детей и подростков с сахарным диабетом 1 типа: клиническая картина, диагностика, лечение, методы профилактики.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностике острых осложнений сахарного диабета, дифференциальной диагностике острых осложнений, неотложной помощи при развитии острых осложнений.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Диабетическийкетоацидоз и кетоацидотическая кома (ДКА). Определение. Этиология и патогенез. Биохимические критерии ДКА. Клиническая картина ДКА. Неотложная помощь при ДКА: регидратация, инсулинотерапия, восстановление уровня калия, борьба с ацидозом, мониторинг состояния больного, осложнения терапии.

2.Ведение больных с СД1 при интеркуррентных заболеваниях. Оперативное вмешательство у больных с СД1. Предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей и подростков с СД1.

3.Гипогликемия. Определение. Причины гипогликемий. Патогенез. Клиническая картина (нейрогликопенические симптомы, автономные симптомы). Степени тяжести гипогликемических состояний. Лечение. Профилактика. Неотложная помощь при гипогликемической коме.

**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 пациентов в школе сахарного диабета.

**Тема:** Хронические осложнения сахарного диабета 1 типа у детей и подростков: микро- и макроангиопатические осложнения, классификация, особенности клинической кретины, подходы к ранней диагностике, диспансерное наблюдение, профилактика, особенности терапии.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностике хронических осложнений сахарного диабета, проведению скрининга на выявление хронических осложнений, лечению, профилактике.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Осложнения СД1. Факторы риска осложнений. Патогенез специфических осложнений. Начало скрининга осложнений СД1.

2.Диабетическая ретинопатия. Определение. Патогенез. Классификация. Основные методы скрининга. Терапия. Показания к проведению лазерной коагуляции сетчатки.

3.Диабетическая нефропатия. Определение. Классификация. Методы скрининга. Лечение. 4.Диабетическая дистальная полинейропатия. Скрининг. Терапия.

5.Липоидный некробиоз.

6.Хайропатия.

**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. 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 пациентов в школе сахарного диабета.

**Тема:** Сахарный диабет 2 типа у детей и подростков. Группы риска. Диагностика и дифференциальная диагностика. Подходы к терапии. Сопутствующие заболевания и патологические состояния, тактика ведения пациентов молодого возраста при сочетанной патологии. Реабилитация пациентов детского и подросткового возраста с сахарным диабетом 2 типа.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностике сахарного диабета 2 типа, дифференциальной диагностике сахарного диабета, осложнениям сахарного диабета, принципам лечения сахарного диабета, диспансерному наблюдению за данной категорией пациентов в поликлинике.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Сахарный диабет 2 типа (СД2). Определение. Этиология и патогенез. Эпидемиология. Риск развития СД2 у родственников больных. Клинические проявления. Диагностика: лабораторные исследования – уровень гликемии, определение глюкозы в моче, определение кетонов в крови и моче, уровень гликированного гемоглобина, определение уровня иммунореактивного инсулина, вычисление индексов инсулинорезистентности, определение специфических антител (ICA, GADa, к тирозинфосфотазе), биохимический анализ крови (активность АлАТ, АсАТ, уровни ЛПВП, ЛПНП, триглицеридов, общего холестерина, мочевины, креатинина, мочевой кислотыю, С-реактивного белка). Лечение. Диетотерапия и физическая активность. Медикаментозная терапия: бигуаниды и инсулины. Самоконтроль: глюкометры, целевые показатели углеводного обмена.

2.Осложнения СД2. Факторы риска осложнений. Патогенез специфических осложнений. Начало скрининга осложнений СД2. Артериальная гипертензия и альбуминурия. Дислипидемия

**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 пациентов в школе сахарного диабета.

**Тема:** Моногенные формы сахарного диабета. Классификация. Особенности клинической картина. Показания к проведению молекулярногенетического обследования, интерпретация результатов. Подходы к терапии пациентов детского и подросткового возраста с подтвержденным диагнозом моногенной формы сахарного диабета. Генетические синдромы, ассоциированные с сахарным диабетом: клиническая картина, подходы к диагностике, генетическое консультирование, тактика ведения.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностике моногенных форм сахарного диабета, дифференциальной диагностике сахарного диабета, осложнениям сахарного диабета, принципам лечения моногенных форм сахарного диабета, диспансерному наблюдению за данной категорией пациентов в поликлинике.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Сахарный диабет тип MODY. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

2.Неонатальный сахарный диабет. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

**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. 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 пациентов в школе сахарного диабета.

**Тема:** Синдром гипогликемии у детей. Биохимическая основа и регуляция метаболизма глюкозы. Классификация гипогликемий у детей. Врожденный гиперинсулинизм. Клинические проявления. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Неотложная помощь при гипогликемиях. Лечение

**Цели занятия:** Научить обучающихся понимать биохимическим основам и регуляции метаболизма глюкозы.Научить обучающихся дифференциальной диагностике гипогликемий, особенностям клинических проявлений гипогликемий, лечению и оказанию неотложной помощи при гипогликемии.диагностике гиперинсулинизма, особенностям клинических проявлений гиперинсулинизма, лечению и оказанию неотложной помощи при гипогликемии.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Биохимическая основа и регуляция метаболизма глюкозы.

2.Классификация гипогликемий у детей.

3.Врожденный гиперинсулинизм. Определение. Классификация ВГИ. Транзиторные и персистирующие формы ВГИ. Этиологические варианты ВГИ: мутации генов, участвующих в регуляции секреции инсулина; синдромальные формы; осложнения внутриутробного и перинатального периодов развития. Морфологические формы ВГИ: диффузная, фокальная, атипичная. Этиопатогенез. Клиническая картина. Диагностика. Клиническое обследование пациентов с ВГИ: характерные жалобы, данные анамнеза, физикальный осмотр. Лабораторная диагностика: диагностическая проба с голоданием, стимуляционные пробы, генетическое обследование. Дифференциальная диагностика фокальной и диффузной форм ВГИ. Дифференциальная диагностика гипогликемий различного генеза. Лечение. Диетотерапия. Неотложная помощь при гиперинсулинемической гипогликемии. Медикаментозная терапия. Оперативное лечение ВГИ. Динамическое наблюдение за пациентами с ВГИ. Самоконтроль и обучение родителей.

**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. 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 пациентов и их родителей особенностям жизни пациентов с гиперинсулинизмом.

**Тема:** Эмбриология, анатомия, физиология щитовидной железы. Тиреоидные гормоны: биологические эффекты. Основные методы обследования детей и подростков с патологией щитовидной железы. Лабораторные методы обследования, интерпретация результатов. Инструментальные (неинвазивные и инвазивные методы исследования), интерпретация результатов. Классификация заболеваний щитовидной железы.

**Цели занятия:** Научить обучающихся понимать анатомо-физиологические особенности щитовидной железы, особенности функционирования щитовидной железы, способам диагностики патологии щитовидной железы, семиотики поражения.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1. Анатомия и физиология щитовидной железы у детей и подростков. Анатомия щитовидной железы. Тиреоидные гормоны: тироксин (Т4), трийодтиронин (Т3), кальцитонин. Физиология щитовидной железы. Регуляция и поддержание основного обмена. Калоригенный эффект тиреоидных гормонов.

2. Методы обследования детей и подростков с болезнями щитовидной железы. Физикальные методы. Данные анамнеза. Данные пальпации. Классификация ВОЗ. Лабораторные методы. Метод определения базальных уровней ТТГ, свободных и связанных Т4 и Т3. Диагностика субклинических и явных (манифестных) нарушений функции ЩЖ. Определение уровня тиреоглобулина при высокодифференцированном 23 раке ЩЖ. Определение уровня аутоантител (АТ-ТГ, АТ-ТПО) при аутоиммунных заболеваниях ЩЖ. Определение уровня кальционина для диагностики медуллярного рака ЩЖ. Определение экскреции йода с мочой при йодиндуцированных заболеваниях ЩЖ и в рамках проведения эпидемиологических исследований для оценки выраженности йодного дефицита в той или иной местности. Инструментальные методы. УЗИ, сцинтиграфия, пункционная биопсия. Компьютерная и магнитно-резонансная томография, рентгенография органов шеи.

**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. Отчет о курации больных

**Тема:** Синдром гипотиреоза. Врожденный гипотиреоз. Определение, эпидемиология, патогенез. Клиническая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Неонатальный скрининг, интерпретация результатов. Терапия врожденного гипотиреоза. Реабилитация пациентов с врожденным гипотиреозом. Приобретенный гипотиреоз. Классификация. Этиология, патогенез, клиническая картина, подходы к диагностике. Тактика ведения пациентов. Динамическое наблюдение.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать врожденный гипотиреоз 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.Врожденный гипотиреоз. Определение. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Основные клинические проявления у новорожденных, на 3-4 месяце жизни, на 5-6 месяце жизни. Неонатальный скрининг. Дифференциальная диагностика. Лечение – заместительная терапия препаратами левотироксина натрия. Прогноз.

2.Приобретенный гипотиреоз. Первичный и вторичный гипотиреоз. Этиология: АИТ, ятрогенный (послеоперационный) гипотиреоз, транзиторный гипотиреоз, идиопатический гипотиреоз, йододефицитный гипотиреоз, деструктивные процессы в гипоталамо-гипофизарной области (макроаденомы гипофиза и супраселлярных структур). Эпидемиология. Патогенез. Основные проблемы клинической диагностики гипотиреоза. «Маски» гипотиреоза: гастроэнтерологические, ревматологические, дерматологические, гинекологические, кардиологические, психиатрические. Диагностика: базальный уровень ТТГ и Т4. Группы риска по развитию гипотиреоза. Дифференциальная диагностика. Лечение: заместительная терапия препаратами левотироксина натрия. Оценка качества компенсации первичного и вторичного приобретенного гипотиреоза. Прогноз.

**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:** Синдром гипертиреоза. Понятия тиреотоксикоз и гипертиреоз. Болезнь Грейвса (диффузный токсический зоб).Эпидемиология. Клиническая картина. Особенности лабораторной и инструментальнойдиагностики, динамическое наблюдение. Общие принципы лечения болезни Грейвса. Наблюдение за детьми на фоне приема тиреостатической терапии.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать диффузный токсический зоб 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.Болезнь Грейвса. Определение. Болезнь Грейвса и диффузный токсический зоб – этиология. Аутоиммунный полигландулярный синдром 2 типа. Патогенез – образование стимулирующих антител к рецептору ТТГ (АТ-рТТГ). Эпидемиология. Основные клинические проявления: тахикардия; суправентрикулярные нарушения сердечного ритма; катаболический синдром; психическая лабильность; мышечная слабость, уменьшение объема мускулатуры; синдром остеопении; дистрофические изменения в печени; тиреогенная надпочечниковая недостаточность; симптом Еллинека; увеличение размеров щитовидной железы; эндокринная офтальмопатия; тиреотоксический криз – неотложные мероприятия; претибиальная микседема. Диагностика – лабораторное подтверждение тиреотоксикоза, эндокринная офтальмопатия, диффузное увеличение объема щитовидной железы, диффузное усиление захвата 99mTc по данным сцинтиграфии щитовидной железы, повышение уровня антител к рецептору ТТГ. Дифференциальная диагностика. Лечение – консервативная терапия (препараты тиомочевины), оперативное лечение (тиреоидэктомия, предельная субтотальная резекция щитовидной железы) и терапия радиоактивным йодом (131I). Прогноз.

2.Эндокринная офтальмопатия (ЭОП). Определение. Этиология – ЭОП и болезнь Грейвса или аутоиммунныйтиреоидит. Патогенез – активная и неактивная фазы ЭОП. Факторы риска. Эпидемиология. Клинические проявления. Глазные симптомы тиреотоксикоза (симптомы Грефе, Дельримпля, Штельвага, Мебиуса, Кохера). Классификация эндокриннойофтальмопатии NOSPECS. Симптомы ЭОП: ощущение песка в глазах, слезотечение и светобоязнь, двоение привзгляде вверх и в сторону, невозможность отведения глаз в одну из сторон, косоглазие. Диагностика – офтальмологический осмотр, экзофтальмометрия, УЗИ И МРТ орбит. Шкала клинической активности ЭОП. Дифференциальная диагностика. Лечение (глюкокортикоиды, рентгенотерапия на область глазницы, аналоги соматостатина, хирургическая декомпрессия орбиты, косметические операции). Прогноз.

3.ТТГ-продуцирующие аденомы (тиреотропинома). Эпидемиология. Клинические проявления. Диагностика. Лечение. Прогноз.

**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

**Тема:** Тиреоидиты у детей и подростков. Аутоиммунный тиреоидит: определение, этиология, патогенез, клиническая картина, особенности лабораторной и инструментальной диагностики, лечение, прогноз. Острый тиреоидит: этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, лечение. Подострый тиреоидит: этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, лечение.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать тиреоидиты 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.Аутоиммунный тиреоидит, зоб Хасимото. Хронический аутоиммунный тиреоидит. Определение. Этиология. Патогенез – гипертрофическая и атрофическая форма; эутиреоидная фаза, фаза субклинического гипотиреоза и фаза явного гипотиреоза. Эпидемиология. Основные клинические проявления и диагностика: повышение уровня циркулирующих антител к ЩЖ (АТ-ТПО), типичные ультразвуковые признаки АИТ, первичный гипотиреоз (субклинический или манифестный). Дифференциальная диагностика. Лечение – заместительная терапия препаратами левотироксина натрия. Прогноз.

2.Подострый тиреоидит. Этиология: вирусы, генетическая предрасположенность к развитию заболевания. Вирусная теория патогенеза. Эпидемиология. Основные клинические проявления – три группы симптомов: болевой синдром в области шеи, тиреотоксикоз (легкий или умеренный) и симптоматика острого инфекционного заболевания (интоксикация, потливость, субфебрилитет). Диагностика: повышение СОЭ, отсутствие лейкоцитоза, тиреотоксикоз (чаще легкий), «облаковидные» зоны эхогенности при УЗИ, снижение или отсутствие накопления 99mТс по данным сцинтиграфии, положительный тест Крайля. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

3.Редкие тиреоидиты. Острый гнойный тиреоидит. ФиброзирующийтиреоидитРиделя. Специфические тиреоидиты

**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. 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,

**Тема:** Эутиреоидный зоб (диффузный и узловой). Йододефицитные состояния у детей и подростков: этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, лечение. Узловая патология щитовидной железы: классификация, клиническая картина, особенности клинической и параклинической диагностики. Классификация EUTIRADS, интерпретация результатов. Дифференциальная диагностика. Тактика ведения пациентов.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать зоб 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.Эпидемиология ЙДБ. ЙДБ щитовидной железы. Диффузный эутиреоидный зоб. Этиология. Эндемический и спорадический диффузный эутиреоидный зоб. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика: пальпация, УЗИ, определение уровня ТТГ. Дифференциальная диагностика. Лечение – терапия препаратами йода, супрессивная терапия препаратами левотироксина натрия, комбинированная терапия препаратами йодида калия и левотироксина натрия. Прогноз.

2.Функциональная автономия щитовидной железы. Этиология – хроническая гиперстимуляция ЩЖ в условиях йодного дефицита. Этапы патогенеза. Активирующие мутации рецептора ТТГ, а-субъединицы каскада аденилатциклазы. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика – гормональное исследование крови, УЗИ и сцинтиграфия ЩЖ. Дифференциальная диагностика: функциональная автономия и болезнь Грейвса. Лечение: терапия 131I, оперативное лечение (тиреоэктомия). Прогноз. 3.Нарушения психического и физического развития, связанные с дефицитом йода. Этиология и патогенез. Неврологический кретинизм и пограничное снижение интеллекта.

4.Узловой и многоузловойэутиреоидный зоб. Частые нозологические формы: узловой коллоидный в разной степени пролиферирующий зоб, фолликулярные аденомы, злокачественные опухоли ЩЖ. Этиология. Патогенез при опухолях и при узловом коллоидном зобе. Эпидемиология. Основные клинические проявления: косметический дефект на шее, компрессионный синдром, функциональная автономия ЩЖ с развитием тиреотоксикоза. Диагностика: пальпация и УЗИ щитовидной железы, тонкоигольная аспирационная биопсия, сцинтиграфия. Дифференциальная диагностика. Лечение: оперативное и терапия 131I. Прогноз.

**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. 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 вопросам йодной профилактики.

**Тема:** Рак щитовидной железы у детей и подростков. Классификация, клиническая картина, методы обследования, тактика ведения пациентов, профилактика рецидивов, диспансерное наблюдение, реабилитационные мероприятия.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать опухоли щитовидной железы у детей, выявлять основные причины ее развития, проводить дифференциальный диагноз, назначать терапию.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

Рак щитовидной железы (РЩЖ): высокодифференцированный рак щитовидной железы (ВДРЩЖ), медуллярный рак щитовидной железы (МРЩЖ) и недифференцированный анапластический рак щитовидной железы. Этиология. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления: узловой зоб, компрессионный синдром, шейные или отдаленные метастазы. Диагностика: УЗИ, тонкоигольная аспирационная биопсия. Лечение при ВДРЩЖ и при медуллярном и анапластическом РЩЖ. Прогноз при ВДРЩЖ и при медуллярном и анапластическом РЩЖ.

**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. 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

**Тема:** Анатомия. Физиология. Биологическое значение гипоталамических и гипофизарных гормонов. Взаимосвязь с гипоталамо-гипофизарной системы с центральной нервной системой и железами внутренней секреции. Методы диагностики.

**Цели занятия:** Научить обучающихся понимать анатомо-физиологические особенности гипоталамо-гипофизарной системы, особенности функционирования гипоталамо-гипофизарной системы, способам диагностики патологии гипоталамо-гипофизарной системы, семиотики поражения.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Анатомия и физиология гипофиза. Анатомия и физиология гипоталамуса. Анатомия и физиология эпифиза. Портальная система гипофиза. Гормоны гипофиза, гипоталамуса, эпифиза и их функции.

2. Методы обследования детей и подростков с болезнями гипоталамогипофизарной системы и эпифиза.

Физикальные методы. Значение данных клинической картины для постановки диагноза. Лабораторные методы. Исследование гипофизарных гормонов и мелатонина методами определения базального уровня гормонов и методом функциональных проб. Лабораторная диагностика уровня гормона роста посредством теста с инсулиновой гипогликемией (дефицит) и орального глюкозотолерантного теста ОГТТ (избыток). Лабораторная диагностика уровня тиреотропного гормона (ТТГ) методом определения базальных уровней ТТГ и свободного Т4. Лабораторная диагностика уровня лютеинизирующего гормона (ЛГ) и фолликулостимулирующего гормона (ФСГ) методом определения базального уровня ЛГ, ФСГ и половых гормонов. Лабораторная диагностика уровня адренокортикотропного гормона (АКТГ) посредством теста с инсулиновой гипогликемией (дефицит), малой и большой дексаметазоновой пробы (избыток). Лабораторная диагностика уровня пролактина методом определения базального уровня пролактина. Лабораторная диагностика уровня мелатонина. Инструментальные методы. Рентгенокраниография. Рентгенодиагностика интраселлярных опухолей гипофиза. Компьютерная томография гипофиза. Магнитнорезонансная томография – метод визуализации гипофиза, гипоталамуса, эпифиза и метод топической диагностики новообразований гипоталамо-гипофизарной области и эпифиза.

**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. Отчет о курации больных

**Тема:** Аденомы гипофиза. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика. Лечение

**Цели занятия:** Научить обучающихся выявлять клинические особенности опухолей гипоталамо-гипофизарной системы, способам диагностики тактике ведения пациентов.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

Гормонально-неактивные объемные образования и инфильтративные процессы гипоталамо-гипофизарной области. Гормонально-неактивные аденомы гипофиза (ГНАГ), кранифарингиома и другие аденомы гипофиза. Эпидемиология. Этиология – соматические мутации и нарушение эмбриональной дифференцировки клеток кармана Ратке. Патогенез. Основные клинические проявления: синдром аденогипофизарной недостаточности, синдром несахарного диабета, синдром гиперпролактинемии, неврологическая симптоматика (хиазмальный синдром, паралич черепно-мозговых нервов, головная боль, тошнота, рвота). Диагностика: МРТ головного мозга, гормональное подтверждение дефицита тропных гормонов гипофиза. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

**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. 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

**Тема:** Несахарный диабет. Регуляция водносолевого обмена. Центральный несахарный диабет. Этиология. Диагностика: лабораторные методы исследования, инструментальные методы исследования. Тест с ограничением жидкости, показания и противопоказания, методика проведения, интерпретация результатов. Лечение. Нефрогенный несахарный диабет.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать несахарный диабет, проводить дифференциальный диагноз, определять подходы к терапии.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

Определение. Этиология - центральный (гипоталамо-гипофизарный) и почечный несахарный диабет (НД). Идиопатический, симптоматический (опухоли) и врожденный (синдром Вольфрама - DIDMOAD, аутосомно-доминантный) центральный НД. Приобретенный (токсический, патология почек) и врожденный НД. Патогенез центрального и почечного НД. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика НД: полиурия (>3л в день), нормогликемия (исключение сахарного диабета), низкая относительная плотность мочи, гипосмолярность мочи, отсутствие патологии почек, гиперкальциемии и гипокалиемии, тест с сухоедением, МРТ. Дифференциальная диагностика. Лечение: терапия десмопрессином (адиуретин). Прогноз

**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

**Тема:** Гиперпролактинемия: этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, лечение.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать гиперпролактинемию, проводить дифференциальный диагноз, определять подходы к терапии.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

Определение. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Основные клинические проявления: связанные с гиперпролактинемией; неврологические. Диагностика: определение базального уровня пролактина; МРТ головного мозга для визализации аденомы. Дифференциальная диагностика. Лечение. Показания для хирургического лечения. Прогноз.

**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. 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

**Тема:** Гипопитуитаризм: определение, этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, лечение.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать гипопитуитаризм, проводить дифференциальный диагноз, определять подходы к терапии.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Гипопитуитаризм (гипоталамо-гипофизарная недостаточность). Определение. Эпидемиология. Этиология: опухоли, оперативные вмешательства и облучения гипоталамо-гипофизарной области, апоплексия гипофиза (синдром ШиенаСиммондса), инфильтративные заболевания, тяжелая черепно-мозговая травма, синдром «пустого» турецкого седла, врожденные и наследственные синдромы (наследственный дефицит гормона роста и ряда тропных гормонов, дефекты развития гипоталамогипофизарной системы, идиопатический дефицит гормона роста и тропных гормонов гипофиза). Патогенез. Основные клинические проявления: парциальный гипопитуитаризм, пангипопитуитаризм при синдроме Шиена-Симмондса, гипофизарный нанизм (и пангипопитуитарный нанизм). Диагностика: анамнез, тест с инсулиновой гипогликемией (вторичный гипокортицизм - дефицит АКТГ и кортизола), метод определения базального уровня ТТГ и Т4 (вторичный гипотиреоз - дефицит или норма ТТГ и дефицит Т4), метод определения базального уровня ЛГ/ФСГ и Е2/Т (вторичный гипогонадизм – дефицит ЛГ/ФСГ и Е2/Т), тест с инсулиновой гипогликемией (дефицит ГР и ИПФР-1). Дифференциальная диагностика гипофизарного нанизма от других форм низкорослости и ряда редких генетических синдромов. Лечение: хирургическое – удаление опухоли гипофиза или гипоталамуса; заместительная гормонотерапия вторичных гипокортицизма, гипотиреоза, гипогонадизма; заместительная терапия препаратами генно-инженерного человеческого ГР. Прогноз.

2. Синдром «пустого» турецкого седла (ПТС). Определение. Этиология. Недостаточность диафрагмы турецкого седла. Первичное и вторичное ПТС. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления: нейроофтальмологические симптомы, эндокринно-обменные нарушения, симптомы гипофизарной недостаточности. Диагностика: МРТ. Лечение и прогноз.

**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. 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

**Тема:** Нарушения роста у детей. Физиология роста. Низкорослость. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиника. Дифференциальный диагноз. Подходы к терапии. Высокорослость и быстрые темпы роста у детей. Акромегалия

**Цели занятия:** Уметь применять знания, полученные на лекции, позволяющиеобучающимся уметь оценить физическое развитие детей, на основании полученных результатов оценки устанавливать диагноз и проводить дифференциальную диагностику патологии, сопровождающейся нарушениями физического развития.Научить обучающихся заподозрить и дигностировать гиперсекрецию СТГ у детей, проводить дифференциальный диагноз, назначать терапию и оценивать ее эффективность.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

**1.**Понятие физического развития детей.Методы изучения физического развития.Нормональная регуляция физического развития.Факторы, влияющие на рост ребенка.Законы роста.Основные методы оценки физического развития.

2. Понятие низкорослости. Определение. Эпидемиология. Этиология. Основные клинические проявления разных вариантов низкорослости. Диагностика, дифференциальная диагностика.

3. Гигантизм и акромегалия у детей и подростков. Определение. Эпидемиология. Этиология – избыточная секреция гормона роста аденомой гипофиза (соматотропинома). Патогенез гигантизма и акромегалии. Основные клинические проявления: изменения внешности, спланхномегалия с последующим развитием органной недостаточности, головные боли, синдром апноэ во сне, гипофизарная недостаточность, хиазмальный синдром, симптоматический сахарный диабет, развитие доброкачественных и злокачественных опухолей различной локализации. Диагностика: метод определения базального уровня гормона роста, оральный глюкозотолерантный тест (ОГТТ), метод определение уровня ИПФР-1, МРТ гипофиза для визуализации аденомы, скрининг осложнений. Дифференциальная диагностика. Лечение: хирургический метод – транссфеноидальное удаление аденомы гипофиза, аналоги соматостатина, блокаторы рецепторов гормона роста, лучевая терапия. Прогноз

**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

**Тема:** Соматотропная недостаточность. Причины. Клиника. Диагностика. Лечение

**Цели занятия:** Научить обучающихся дигностировать соматотропную недостаточность у детей, проводить дифференциальный диагноз, назначать терапию и оценивать ее эффективность.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

Определение. Эпидемиология. Этиология. Врожденная и приобретенная соматотропная недостаточность. Основные клинические проявления. Диагностика, дифференциальная диагностика. Проведение СТГ- стимулирующих проб - показания, противопоказания. Лечение соматотропной недостаточности, критерии эффективности терапии, показания к прекращению терапии, ре-тестирование дефицита гормона роста.

**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

**Тема:** Анатомия, физиология надпочечников. Биологические эффекты гормонов надпочечников. Методы обследования при заболеваниях надпочечников.

**Цели занятия:** Научить обучающихся понимать анатомо-физиологические особенности надпочечников, особенности функционирования надпочечников, способам диагностики патологии надпочечников, семиотики поражения.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Анатомия надпочечников. Физиология надпочечников. АКТГ–независимая клубочковая зона надпочечника и АКТГ–зависимые пучковая и сетчатая зоны. Гормоны надпочечников – кортикостероиды трех классов: минералокортикоиды, глюкокортикоиды и андрогены. Функции коры надпочечников. Система ренинангиотензин-альдостерон. Адреналин и норадреналин.

2. Методы обследования пациентов с болезнями надпочечников.Физикальные методы: данные анамнеза и физического обследование в диагностике патологии надпочечников. Лабораторные методы: малая и большая дексаметазоновые пробы, проба с АКТГ, проба с инсулиновой гипогликемией, определение базального уровня альдостерона и ренина, ортостатическая проба, определение базального уровня ДЭА (ДАЭ-С), 17- гидроксипрогестерон, определение метанефринов в крови и моче, экскреция с мочой ванилил-миндальной кислоты. Инструментальные методы: КТ и МРТ.

3. Классификация болезней надпочечников. Гиперкортицизм. Надпочечниковая недостаточность (Гипокортицизм). Дисфункция коры надпочечников. Патология мозгового вещества надпочечников.

**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. Отчет о курации больных

**Тема:** Гипокортицизм у детей и подростков. Первичная надпочечниковая недостаточность: этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, дифференциальная диагностика, тактика лечения. Вторичная надпочечниковая недостаточность: этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, дифференциальная диагностика, тактика лечения. Аутоиммунные полигландулярные синдромы: эпидемиология, этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать надпочечниковую недостаточность у детей, выявлять основные причины ее развития, проводить дифференциальный диагноз, назначать терапию.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

Определение. Первичная и вторичная надпочечниковая недостаточность. Первичная надпочечниковая недостаточность. Хроническая первичная надпочечниковая недостаточность (ХПНН). Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика – 3 этапа диагностики надпочечниковой недостаточности. Первичная диагностика надпочечниковой недостаточности: показания к первичной диагностике НН, диагностика дефицита глюкокортикоидов, диагностика дефицита минералокортикоидов. Подтверждающая диагностика надпочечниковой недостаточности, стимуляционные тесты: стимуляционный тест с АКТГ, диагностика дефицита минералокортикоидов. Диагностика нозологической формы: определение этиологии ХПНН, алгоритм дифференциальной диагностики ХПНН. Лечение. Основные цели лечения. Заместительная терапия надпочечниковой недостаточности. Лечение острого адреналового криза. Обучение пациента и его семьи. Коррекция терапии пациентам с ХПНН при плановом хирургическом лечении.

**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 надпочечниковой недостаточностью

**Тема:** Гиперкортицизм у детей и подростков: классификация, этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, лечение.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать гиперкортицизм у детей, выявлять основные причины его развития, проводить дифференциальный диагноз, назначать терапию.Научить обучающихся уметь заподозрить и диагностировать болезнь Иценко-Кушинга, проводить дифференциальный диагноз с синдромом Иценко-Кушинга, определять подходы к терапии.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Синдром Кушинга (СК). Определение. Этиологическая классификация СК. Этиология АКТГ-независимого и экзогенного СК: кортикостерома надпочечника, карцинома надпочечника, нодулярная гиперплазия надпочечника, прием препаратов глюкокортикоидов. Патогенез, эпидемиология АКТГ-независимого и экзогенного СК. Основные клинические проявления. Диагностика АКТГ-независимого СК. Значение данных анамнеза и физикального обследования – клиническая картина АКТГнезависимого и экзогенного СК: ожирение, атрофия мышц, кожные симптомы, остеопороз, кардиомиопатия, нервная симптоматика, стероидный сахарный диабет, гирсутизм, аменорея. Лабораторная диагностика: определение базального уровня кортизола и АКТГ, определение суточной экскреции свободного кортизола с мочой, малая и большая дексаметазоноые пробы. Дифференциальная диагностика АКТГзависимого и АКТГ-независимого СК. Лечение АКТГ-независимого СК: ингибиторы стероидогенеза (хлодитан, аминоглютетимид) адреналэктомия, симптоматическая терапия. Осложнения СК. Диагностика и лечение осложнений СК. АКТГ-зависимый гиперкотицизм (СГ).

2.Болезнь Иценко-Кушинга (БИК). Определение. Эпидемиология. Этиологическая классификация ГК. Виды АКТГзависимого ГК. Синдром эктопическойгиперпродукции АКТГ/КРГ. Этиология АКТГзависимого ГК. Патогенез. Основные клинические проявления АКТГ-зависимого ГК: ожирение, атрофия мышц, атрофия кожи, гиперпигментация, остеопороз, кардиомиопатия, нервно-психические реакции, стероидный сахарный диабет, аменорея, гирсутизм, гипокалиемия, гипернатриемия. Диагностика: малая и большая дексаметазоновая пробы, МРТ гипофиза, скрининг осложнений АКТГ-зависимого ГК. Дифференциальная диагностика. Лечение: транссфеноидальное удаление кортитропиномы гипофиза при болезни Иценко-Кушинга, протонотерапия при болезни Иценко-Кушинга, ингибиторы стероидогенеза и двусторонняя адреналэктомия при эктопированном АКТГ-синдроме, симптоматическая терапия осложнений АКТГзависимого ГК. Прогноз.

**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 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 надпочечниковой недостаточностью

**Тема:** 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.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.

2.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).

3.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. 4.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.

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

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

7.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

**Тема:** Опухоли надпочечников. Классификация. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Феохромоцитома. Понятие. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать опухоли 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.Синдром Кушинга (СК). Определение. Этиологическая классификация СК. Этиология АКТГ-независимого и экзогенного СК: кортикостерома надпочечника, карцинома надпочечника, нодулярная гиперплазия надпочечника, прием препаратов глюкокортикоидов. Патогенез, эпидемиология АКТГ-независимого и экзогенного СК. Основные клинические проявления. Диагностика АКТГ-независимого СК. Значение данных анамнеза и физикального обследования – клиническая картина АКТГнезависимого и экзогенного СК: ожирение, атрофия мышц, кожные симптомы, остеопороз, кардиомиопатия, нервная симптоматика, стероидный сахарный диабет, гирсутизм, аменорея. Лабораторная диагностика: определение базального уровня кортизола и АКТГ, определение суточной экскреции свободного кортизола с мочой, малая и большая дексаметазоноые пробы. Дифференциальная диагностика АКТГзависимого и АКТГ-независимого СК. Лечение АКТГ-независимого СК: ингибиторы стероидогенеза (хлодитан, аминоглютетимид) адреналэктомия, симптоматическая терапия. Осложнения СК. Диагностика и лечение осложнений СК. АКТГ-зависимый гиперкотицизм (СГ).

2. Феохромоцитома.Определение. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика: лабораторная (исследование свободных метанефринов в плазме или коньюгированныхметанефринов в моче); топическая (УЗИ, КТ, МРТ, сцинтиграфия с МЙБГ); дополнительные методы диагностики (офтальмоскопия; ЭКГ, ЭхоКГ; генетическое исследование). Дифференциальная диагностика. Лечение: хирургическое, предоперационная подготовка; лучевая терапия. Динамическое наблюдение. Прогноз.

3.Синдромы множественных эндокринных неоплазий: МЭН-1, МЭН-2а (синдром Сиппла); МЭН-2б (синдром Горлина); болезнь фон Реклингхаузена (нейрофиброматоз II типа); болезнь фон Хиппеля-Линдау; синдром семейныхпараганглиом. Определение. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клинические картина. Диагностика. Лечение. Прогноз.

**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

**Тема:** Гиперальдостеронизм: этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, лечение. Гипоальдостеронизм: этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, лечение.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать нарушения выработки альдостерона у детей, выявлять основные причины развития, проводить дифференциальный диагноз, назначать терапию.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Гиперальдостеронизм. Определение. Эпидемиология. Первичный и вторичный альдостеронизм. Первичный альдостеронизм. Классификация. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика первичного альдостеронизма. Дифференциальная диагностика различных нозологических форм первичного альдостеронизма. Лечение. Прогноз.

2. Гипоальдостеронизм. Определение. Эпидемиология. Первичный и вторичный альдостеронизм. Первичный альдостеронизм. Классификация. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика первичного альдостеронизма. Лечение. Прогноз.

**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. 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

**Тема:** Жировая ткань как эндокринный орган: норма и патология. Регуляция энергетического обмена и пищевого поведения у человека. Методы обследования.

**Цели занятия:** Научить обучающихся понимать анатомо-физиологические особенности жтровой ткани, особенности функционирования жировой ткани, методам обследования при ожирении.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Жировая ткань как эндокринный орган: норма и патология.

2.Регуляция энергетического обмена и пищевого поведения у человека. Методы обследования.

3. Лабораторная диагностика: биохимический анализ крови, тест на толерантность к глюкозе, гормональное исследование (уровень тиреоидных гормонов, кортизола, АКТГ, лептина, оценка секреции кортизола и АКТГ, уровень ПТГ, проинсулина, ИФР-1, пролактина, ЛГ, ФСГ, тестостерона, глобулина, антимюллерова гормона, стимуляционные пробы на выброс СТГ, уровень альдостерона, активность ренина плазмы, содержание метанефринов в суточной моче). Молекулярно-генетические исследования. Инструментальные исследования: оценка состава тела – биоимпедансометрия, двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия, КТ, МРТ; УЗИ брюшной полости, ЭКГ, ЭхоКГ, полисомнография, МРТ головного мозга, оценка основного обмена, рентгенография кистей рук, офтальмологическое обследование

**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. Отчет о курации больных

**Тема:** Ожирение. Определение, классификация, лабораторные и инструментальные методы обследования, принципы терапии. Синдромальные формы ожирения: особенности клинической картины, диагностика, тактика ведения. Моногенные формы ожирения: особенности клинической картины, диагностика, тактика ведения.

**Цели занятия:** На основе знаний регуляции энергетического обмена, обмена веществ в организме ребенка, научить обучающихся методике обследования больных, страдающих ожирением, методам диагностики, основам построения клинического диагноза, дифференциальной диагностике и выбору метода лечения конкретно для каждого больного.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Определение. Эпидемиология. Критерии диагноза. Индекс массы тела. Классификация. По этиологии: простое (конституционно-экзогенное, идиопатическое), гипоталамическое, ожирение при нейроэндокринных заболеваниях, ятрогенное, моногенное, синдромальное. По наличию осложнений и коморбидных состояний: нарушение углеводного обмена, неалкогольная жировая болезнь печени, дислипидемия, артериальная гипертензия, сахарный диабет 2 типа, задержка полового развития, ускоренное половое развитие, гинекомастия, синдром гиперандрогении, синдром апноэ, нарушения опорнодвигательной системы, желчнокаменная болезнь. По степени ожирения: SDS ИМТ 2,0-2,5 – I степень, SDS ИМТ 2,6-3,0 – II степень, SDS ИМТ 3,1-3,9 – III степень, SDS ИМТ >3,9 – морбидное. Классификация МКБ. 8.2 Обследование детей и подростков с ожирением. Анамнез.

2.Физикальный осмотр: SDS ИМТ, характер распределения подкожножировой клетчатки, АД, наличие и характер стрий, наличие фолликулярного кератоза, acanthosisnigricans, андрогензависимойдермопатии, стадия полового развития, специфические фенотипические особенности. Оценка уровня АД. Оценка дневника питания и двигательной активности. 3.Лабораторная диагностика: биохимический анализ крови, тест на толерантность к глюкозе, гормональное исследование (уровень тиреоидных гормонов, кортизола, АКТГ, лептина, оценка секреции кортизола и АКТГ, уровень ПТГ, проинсулина, ИФР-1, пролактина, ЛГ, ФСГ, тестостерона, глобулина, антимюллерова гормона, стимуляционные пробы на выброс СТГ, уровень альдостерона, активность ренина плазмы, содержание метанефринов в суточной моче). Молекулярно-генетические исследования. Инструментальные исследования: оценка состава тела – биоимпедансометрия, двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия, КТ, МРТ; УЗИ брюшной полости, ЭКГ, ЭхоКГ, полисомнография, МРТ головного мозга, оценка основного обмена, рентгенография кистей рук, офтальмологическое обследование. 8.3 Клинические особенности различных форм ожирения.

4.Дифференциальная диагностика ожирения. Моногенные формы ожирения. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение. Синдромальные формы ожирения. Тактика ведения. Прогноз.

5.Принципы лечения ожирения у детей и подростков. Меры по изменению образа жизни. Диетотерапия. Физическая нагрузка. Обучение пациентов с ожирением. Школы правильного питания при ожирении. Медикаментозная терапия. Показания и противопоказания к применению. Запрещенные к применению препараты в детском возрасте. Бариатрическая хирургия. Основные условия для проведения бариатрического вмешательства. Критерии эффективности терапии. 6.Ожирение и коморбидные состояния. Осложнения, ассоциированные с ожирением. Лечение. Тактика ведения. Профилактика.

**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 и детей в школе ожирения

**Тема:** Анатомия и эмбриология мужской и женской половой системы. Генетические основы формирования пола. Физиология полового развития, стадии полового созревания. Гормональная регуляция полового развития в различные периоды развития (неонатальный, младенческий, период детства, пубертатный период) в зависимости от генетического пола ребенка.

**Цели занятия:** Научить обучающихся понимать физиологию дифференцировки пола, способам диагностики, дифференциальной диагностике патологии пола.Научить обучающихся оценивать половое развитие детей. Изучить этапы формирования пола, закономерности полового развития детей в зависимости от пола, на основании полученных результатов оценки устанавливать диагноз и проводить дифференциальную диагностику патологии, сопровождающейся нарушениями полового развития.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Анатомия и физиология репродуктивной системы у девочек в разные возрастные периоды. Эндокринная активность гонад у девочек в разные возрастные периоды. Стероидные гормоны яичников: эстрогены, прогестерон, андрогены – биосинтез, механизм действия. Пубертатный и допубертатный период эндокринной активности гонад у девочек. Гипоталамо-гипофизарная регуляция: цикличность секреции гонадотропин-рилизинг-гормона (ГРГ), влияние ЛГ и ФСГ. Овариальный цикл. Фазы овариального цикла.

2.Анатомия и физиология репродуктивной системы у мальчиков в разные возрастные периоды. Эндокринная активность гонад у мальчиков в разные возрастные периоды. Продукция мужских половых гормонов (андрогенов) в клетках Лейдига (тестостерон) и клетках Сертоли (ингибин В) яичек. Пубертатный и допубертатный период эндокринной активности гонад у мальчиков. Тестостерон и его биологическое действие на все ткани организма. Гипоталамо-гипофизарная регуляция: постоянный тонический центр гонадотропин-рилизинг-гормона (ГРГ), влияние ЛГ и ФСГ.

3.Методы обследования девочек с нарушениями полового развития и созревания. Физикальные методы: гинекологический и общий осмотр (тип телосложения, выраженность и распределение жировой клетчатки, состояние молочных желез, характер оволосения), сбор данных анамнеза. Лабораторные методы: исследование кариотипа при рождении ребенка с неправильным строением наружных гениталий, исследование базальных уровней гонадотропинов, определение уровня прогестерона в крови в лютеиновой фазе цикла, определение в плазме дегидроэпиандростеронасульфата (ДЭАС) и тестостерона, фармакологическая проба с хорионическим гонадотропином и с аналогами гонадотропин-рилизинг-гормона (бусерелин, трипторелин). Инструментальные методы: УЗИ, эндоскопические методы.

4.Методы обследования мальчиков с нарушениями полового развития и созревания. Физикальные методы: соматическое обследование (выявление характерных признаков развития скелета, мышечной системы, жировой клетчатки), осмотр половых органов (строение наружных гениталий, величина полового член и яичек, характер оволосения), пальпация яичек. Лабораторные методы: определение содержания тестостерона в крови; определение содержания в сыворотке основного белка, связывающего тестостерон ГСПГ; определение базальных уровней ЛГ и ФСГ; проба с хорионическим гонадотропином; проба с гонадотропин-рилизинг-гормоном. Инструментальные методы: УЗИ.

**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. 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

**Тема:** Преждевременное половое развитие. Классификация. Истинно преждевременное половое развитие: этиология, патогенез, клиническая картина, методы диагностики, особенности оценки гормонального профиля, подходы к терапии. Ложное преждевременное половое развитие: классификация, этиология, патогенез, особенности клинической картины, методы диагностики, особенности оценки гормонального профиля, подходы к терапии. Гонадотропиннезависимое преждевременное половое развитие: классификация, этиология, патогенез, клинико-гормональные особенности, подходы к диагностике, лечение. Неполные формы преждевременного полового развития: патогенез, клиническая картина, особенности оценки гормонального профиля, тактика ведения пациентов. Диагностический алгоритм при подозрении на преждевременное половое развитие у девочек. Диагностический алгоритм при подозрении на преждевременное половое развитие у мальчиков.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать преждевременное половое развитие у детей, оценивать клинические и лабораторные данные, устанавливать диагноз, проводить дифференциальную диагностику патологии с преждевременным половым развитием.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Определение. Эпидемиология. Этиология – нозологические формы ППР: истинные (центральные) формы, ложные (периферические) формы, гонадотропин-независимые формы, парциальные (неполные) формы. Классификация ППС.

2.Гонадотропинзависимое ППС (гипоталамическаягамартома, секретирующая гонадотропин-рилизинг-гормон и активирующая гипофизарно-гонадную систему; объемные образования головного мозга; органическое поражение ЦНС; идиопатическое ППС).

3.Гонадотропин-независимое ППС (у девочек: синдром Мак-Кьюна-ОлбрайтаБрайцева, персистирующие фолликулярные кисты; у мальчиков: ХГЧ-секретирующие опухоли (герминомы, тестотоксикоз). Ложное ППС. Изосексуальное ППС – у девочек: эстрогенпродуцирующие опухоли яичников и надпочечников; у мальчиков: андрогенпродуцирующие опухоли яичек и надпочечников, ВГН (дефицит 21-гидроксилазы или 11в-гидроксилазы). Гетеросексуальное ППС – у девочек: андрогенпродуцирующие опухоли яичников или надпочечников, ВГН (дефицит 21-гидроксилазы или 11в-гидроксилазы); у мальчиков: эстрогенпродуцирующие опухоли яичек или надпочечников.

4.Изолированные формы ППС: изолированное преждевременное телархе, изолированное преждевременное адренархе.

5.Особенности клинической картины при различных нозологических формах ППС. Синдром Мак-Кьюна – Олбрайта – Брайцева. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина.

Тестотоксикоз. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина.

Гипоталамическая гамартома. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина.

Глиомы и астроцитомы. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина.

ХГЧ-секретирующие опухоли. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина.

4. Диагностика ППС. Этапы диагностики. Первый этап – этап подтверждения ППС. Оценка стадии полового развития по шкале Таннера. Антропометрия. Подсчет скорости роста за предшествующие 6-12 месяцев. Оценка костного возраста на основании рентгенографии кистей. УЗИ органов малого таза для девочек. Определение уровня ЛГ, ФСГ, соотношения ЛГ/ФСГ. Второй этап – дифференциальная диагностика нозологических форм ППС. Стимуляционная проба с ГнРГ. Гормональный профиль: у мальчиков – 17- гидроксипрогестерон, в-ХГЧ, дегидроэпиандросерона/дегидроандростерон сульфат (ДГЭА/ДГЭАс); у девочек – 17-гидроксипрогестерон, дегидроэпиандросерона/дегидроандростерон сульфат (ДГЭА/ДГЭАс), андростендион, тестостерон. Визуализирующие методы обследования: МРТ головного мозга, УЗИ надпочечников, мошонки, яичников, УЗИ печени, КТ средостения. Проба с АКТГ. Молекулярно-генетические методы.

5.Лечение гонадотропинзависимого ППС – аналоги ГнРГ пролонгированного действия. Ведение пациентов с гонадотропинзависимым ППС. Сроки отмены терапии. Лечение гонадотропин-независимого ППС – хирургическое лечение при различных формах гонадотропин-независимого ППС. Терапевтическое лечение гонадотропиннезависимого ППС – научные и клинические исследования.

**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

**Тема:** Задержка полового развития: классификация. Конституциональная задержка роста и пубертата: этиология, патогенез, особености клинической картины, тактика ведения. Гипогонадотропныйгипогонадизм: классификация, этиология, патогенез, особенности гормонального профиля, клиническая картина, заместительная гормональная терапия. Гипергонадотропныйгипогонадизм: классификация, этиология, патогенез, особенности гормонального профиля, клиническая картина, заместительная гормональная терапия.

**Цели занятия:** Научить обучающихсяоценивать половое развитие детей, оценивать клинические и лабораторные данные, устанавливать диагноз, проводить дифференциальную диагностику патологии с задержкой полового развития.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1. Определение. Эпидемиология. Классификация НПР. Диагностика НПР. Нозологические формы НПР. Клинические проявления. Хромосомное НПР: c-м Шерешевского-Тернера и его варианты (45,Х); с-м Клайнфельтера и его варианты (47,ХХY); смешанная дисгенезия гонад (45,X/46,XY); овотестикулярное НДП (46,XX/46,XY). НПР 46,XY: нарушения развития гонад; нарушения синтеза андрогенов; нарушения действия андрогенов; дефект АМГ. НПР 46,XX: нарушения развития гонад; избыток андрогенов. Тактика ведения пациентов с НПР. Лечение. Прогноз.

2. Гипогонадизм. Определение. Классификация.

2.1 Первичный (гипергонадотропный) гипогонадизм. Врожденные формы – хромосомные аномалии; дефекты ферментов, участвующих в биосинтезе стероидных гормонов; резистентность к гонадотропинам. Приобретенные формы – перекрут яичек, синдром регрессии яичек, анорхизм, орхит, преждевременное истощение яичников, травмы, операции, лучевая терапия, химиотерапия, аутоиммунные заболевания; инфекции, передаваемые половым путем; прием токсичных веществ; прием лекарственных препаратов, блокирующих синтез половых гормонов.

2.2 Вторичный (гипогонадотропный) гипогонадизм. Врожденные формы – изолированные формы (синдром Каллмана, синдром фертильных евнухов); в составе дефицита других тропных гормонов; при синдромальных патологиях (синдром ПрадераВилли, синдром Барде-Бидля, синдром Лоренса-Муна, синдром Рода, синдром Мэдока); мозжечковые атаксии с гипогонадизмом; гипоплазия надпочечников в сочетании с гипогонадизмом (мутация гена DAX-1). Приобретенные формы – травмы, операции, лучевая терапия, химиотерапия, аутоиммунные заболевания; прием опиоидов, половых гормонов; прием психотропных препаратов.

2.3.Транзиторные формы – конституциональная задержка роста и полового развития, как осложнение на фоне неблагоприятных эндогенных и экзогенных факторов.

3. Эпидемиология и патогенез. Клиническая картина: внутриутробные, допубертатные и постпубертатные клинические проявления гипогонадизма. Диагностика. Подробный семейный анамнез, анамнез жизни пациента. Физикальный осмотр: оценка состояния кожных покровов, антропометрическое исследование, оценка степени развития и характер распределения подкожной жировой клетчатки. Осмотр наружных половых органов. Определение степени полового созревания по шкале Таннера. Лабораторные исследования: кариотипирование, определение уровня половых гормонов в крови (определенный спектр анализов и референсные значения для соответствующих полу и возрастной группе). В период минипубертата: у мальчиков (0-5 мес) ЛГ, ФСГ, тестостерон, АМГ; у девочек (0-1,5 года) ЛГ, ФСГ, Э2. Проведение стимуляционных проб для оценки состояния гипоталамо-гипофизарной системы при отсутствии признаков полового созревания после 13 лет у девочек и 14 лет у мальчиков – стимуляционная проба с гонадолиберином, проба с человеческим хорионическим гонадотропином (ХГч) у мальчиков, тест с прогестероном у девочек, тест с антогонистами Гн-РГ. Дополнительное обследование: УЗИ органов малого таза у девочек и органов мошонки и простаты у мальчиков. Оценка костного возраста - рентгенологическое определение костного возраста. Показания к денситометрии и МРТ головного мозга. Дифференциальная диагностика.

Конституциональная задержка роста и полового созревания (КЗРПС): наследственный и спорадический (идиопатический или в следствии эндогенных или экзогенных факторов) варианты КЗРПС. Формы гипергонадотропногогипогонадизма.

Синдром Шерешевского-Тернера (СШТ). Этиопатогенез. Клиническая картина заболевания: нарушение роста, нарушение деятельности репродуктивной системы. Особенности строения области шеи и грудной клетки, нарушение формирования костей с риском развития остеопороза, функциональные нарушения сердечно-сосудистой системы, нарушения со стороны органов зрения и органов слуха, пороки мочевыделительной системы. Диагностика: кариотипирование, показания к кариотипированию при пренатальной и неонатальной диагностике, в детстве и в пубертатном возрасте. Особенности гонадотропной, соматотропной и тиреотропной функций при СШТ. Дифференциальный диагноз – определение кариотипа. Антропометрия. УЗИ органов малого таза, брюшной полости и забрюшинного пространства. Рентгенологическое исследование - определение костного возраста и в случаях наличия аномалий скелета. Оценка секреции гормона роста (ГР) – стимуляционные пробы с инсулином, клофелином, L-допа. Определение уровня тиреоидных гормонов. Определение уровней ЛГ и ФСГ. Контроль уровня глюкозы крови. Показания к консультациям кардиолога, гинеколога, окулиста, отоларинголога, ортодонта, психолога. Лечение: лечение низкорослости препаратами ГР; индукция пубертата – заместительная терапия эстрогенами и препаратами прогестерона. Коррекция внешних аномалий. Синдром Клайнфельтера. Этиология, патогенез, эпидемиология. Клиническая картина. Диагностика. Гормональный профиль: высокие уровни ЛГ и ФСГ при низком уровне тестостерона.

Синдром Нунан. Этиология, патогенез, эпидемиология. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика с синдромом Шерешевского-Тернера.

Синдром нечувствительности к андрогенам (синдром резистентности к андрогенам, синдром Мориса, синдром тестикулярной феминизации). Этиология, патогенез, эпидемиология. Клиническая картина. Полная и неполная форма синдрома.

Синдром Рейфенштейна. Диагностика.

Синдром «исчезнувших яичек» (синдром регрессии яичек). Этиология, патогенез, эпидемиология. Клиническая картина. Диагностика.

Синдром 46,ХХ-male (синдром де ля Шапеля). Этиология, патогенез, эпидемиология. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика с синдромом Клайнфельтера.

Другие формы гипергонадотропногогипогонадизма: микроделеции Y-хромосомы, врожденные тестикулярныедисгенезии, дефект рецептора к ЛГ, различные формы нарушения стероидогенеза, приобретенные формы.

Формы гипогонадотропногогипогонадизма. Врожденные формы – пангипопитуитаризм. Изолированные формы - синдром Каллмана и другие генетические дефекты. Врожденныйгипогонадотропныйгипогонадизм в составе синдромальной патологии. Хронические (системные) заболевания. Гемохроматоз. Лечение. Общие принципы.

Показания к проведению постоянной заместительной терапии препаратами андрогенов у мальчиков или эстроген-прогестогенными препаратами у девочек при первичном и вторичном гипогонадизме, препаратами гонадотропинов при вторичном гипотиреозе. Прогноз.

**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

**Тема:** Нарушение формирования пола .Классификация нарушений формирования пола. Клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, подходы к терапии различных нозологических форм нарушений формирования пола

**Цели занятия:** Научить обучающихся понимать физиологию дифференцировки пола, способам диагностики, дифференциальной диагностике патологии пола.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

Физиология дифференцировки пола.Классификация нарушений формирования пола.Диагностика нарушений формирования пола.Овотестикулярное нарушение формирования пола.Смешаннаядисгенезия гонад.Дисгенезия гонад 46ХУ.Дефект рецептора ЛГ.Нарушение биосинтеза тестостерона.Синдром резистентности к андрогенам.Клиника, диагностика, дифференциальная диагностика Современные методы терапии.Тактика определения пола и воспитания ребенка с нарушением формирования пола.

**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. 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

**Тема:** Анатомия и физиология паращитовидных желез (ПЩЖ) у детей и подростков. Физиология фосфорно-кальциевого обмена. Обеспечение гомеостаза фосфорнокальциевого обмена в организме. Гормоны, участвующие в регуляции фосфорнокальциевого обмена. Методы обследования при болезнях паращитовидных желез.

**Цели занятия:** Научить обучающихся понимать анатомо-физиологические особенности паращитовидных желез, особенности функционирования, способам диагностики патологии паращитовидных желез, семиотики поражения.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Анатомия и физиология паращитовидных желез (ПЩЖ) у детей и подростков. Физиология фосфорно-кальциевого обмена. Обеспечение гомеостаза фосфорнокальциевого обмена в организме. Гормоны, участвующие в регуляции фосфорнокальциевого обмена. Методы обследования при болезнях паращитовидных желез.

2. Методы обследования при болезнях паращитовидных желез. Физикальные методы: осмотр костей скелета и пальпация области шеи. Лабораторные методы: определение уровня ионизированного кальция, фосфора и интактногопаратгормона в сыворотке; экскреции кальция и фосфора с мочой; оценка сывороточных маркеров костной резорбции и костеобразования. Инструментальные методы: УЗИ, сцинтиграфия с технетрилом, рентгенография, костная денситометрия, моно- и двухфотоннаяабсорбциометрия, моно- и двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия, количественная компьютерная томография; биопсия костной ткани.

**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. Решение ситуационных задач
2. Отчет о курации больных

**Тема:** Основные синдромы при патологии фосфорно-кальциевого обмена. Гипокальциемия: классификация, этиология, патогенез развития, клиническая картина, методы диагностики, интерпретация лабораторных и инструментальных методов исследования, подходы к терапии.Гиперкальциемия: классификация, этиология, патогенез, клиническая картина, методы диагностики, подходы к терапии. Тактика лечения при развитии гиперкальциемического криза.

**Цели занятия:** обучающихся диагностировать нарушения фосфорно-кальциевого обмена у детей, выявлять основные причины его развития, проводить дифференциальный диагноз, назначать терапию.

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Гипокальциемия: классификация, этиология, патогенез развития, клиническая картина, методы диагностики, интерпретация лабораторных и инструментальных методов исследования, подходы к терапии.

2.Гиперкальциемия: классификация, этиология, патогенез, клиническая картина, методы диагностики, подходы к терапии. Тактика лечения при развитии гиперкальциемического криза.

**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. 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

**Тема:** Гипопаратиреоз. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика.

Гиперпаратиреоз. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение Псевдогипопаратиреоз: классификация, этиология, патогенез, клиническая картина, методы диагностики, подходы к терапии.

**Цели занятия:** Научить обучающихся диагностировать гипо- и гиперпаратиреоз у детей, выявлять основные причины его развития, проводить дифференциальный диагноз, назначать терапию

**Учебная карта занятия.**

**1. Теоретический разбор темы**

**Вопросы для подготовки по теме.**

1.Первичный гиперпаратиреоз. Этиология. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления: почечные симптомы, желудочно-кишечная симптоматика, сердечно-сосудистая симптоматика, костные изменения, ЦНС. Гиперкальциемический криз. Диагностика: определение уровня паратгормона, топическая диагностика, диагностика осложнений. Дифференциальная диагностика: гиперкальциемия другого генеза, вторичный гиперпаратиреоз, скрининг для исключения синдромов множественных эндокринных неоплазия (МЭН). Лечение: абсолютные и относительные показания к хирургическому лечению, динамическое наблюдение, медикаментозное лечение – препараты выбора для лечения остеопороза и лечение гиперкальциемического криза. Прогноз.

2.Вторичный гиперпаратиреоз. Этиология. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика: биохимические показатели, уровень паратгормона, костные изменения, диагностика основного заболевания (ХПН, мальабсорбция). Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

3.Гипопаратиреоз.Этиология: наследственные варианты (с низким уровнем паратгормона с нормальным или низким уровнем паратгормона) и приобретенные варианты. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика: первый этап – первичная диагностика гипопаратиреоза, второй этап – диагностика нозологической формы. Значение генетического исследования. Наблюдение за больными гипопаратиреозом. Лечение гипокальциемии: экстренные мероприятия в острых случаях – купирование гипокальциемических судорог; постоянная поддерживающая 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

**самостоятельная работа**

**Тема:** Множественная эндокринная неоплазия

**Вопросы по теме для самостоятельного изучения.**

1.Синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа (МЭН-1). Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

2.Синдром множественных эндокринных неоплазий 2 типа (МЭН-2А и МЭН-2В, семейная медуллярная тиреоидная карцинома). Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

**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.-
5. Справочник детского эндокринолога [Электронный ресурс] / И. И. Дедов, В. А. Петеркова - М.: Литтерра, 2014. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785423501228.html>

**Тема:** Нейроэндокринные опухоли

**Вопросы по теме для самостоятельного изучения.**

1.Диффузная (АПУД) и нейроэндокринная система. Классификация нейроэндокринных опухолей (НЭО). Диагностика НЭО. Методы топической диагностики. Карциноидный синдром. Общие прнципы диагностики и лечения.

2. Инсулинома. Клинические проявления, диагностика, топическая диагностика, лечение.

3. Гастринома. Клинические проявления, диагностика, лечение.

4. Випома. Клинические проявления, диагностика, лечение.

5. Соматостатинома. Клинические проявления, диагностика, лечение.

**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>

1. 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>
2. 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.
3. Детская эндокринология. Атлас [Электронный ресурс] / под ред. И. И. Дедова, В. А. Петерковой. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016.- <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970436141.html>
4. Справочник детского эндокринолога [Электронный ресурс] / И. И. Дедов, В. А. Петеркова - М.: Литтерра, 2014. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785423501228.html>
5. Клинические методы исследования в эндокринологии [Электронный ресурс] / О.Ю. Гурова, Н.А. Абрамова, Т.В. Чеботникова, А.Н. Тюльпаков, М.Г. Павлова, Д.В. Липатов - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. - <http://www.studentlibrary.ru/book/970406779V0000.html>
6. Кэттайл**,** В. М.Патофизиология эндокринной системы = Endocrinepathophysiology : монография / Вильям М. Кэттайл, Рональд А. Арки ; перевод с английского под редакцией Н. А. Смирнова ; под общей редакцией Ю. В. Наточина. - Москва : БИНОМ, 2018. - 336 с

**Тема:** Митохондриальные болезни

**Вопросы по теме для самостоятельного изучения.**

Определение митохондриальных болезней. Причины развития. Классификация. Первичные, связанные с мутациями мтДНК. Вторичные, обусловленные повреждением ядерной ДНК. Патогенез. Клиническиепроявления. Осложнения. Методы диагностики. Дифференциальная диагностика. Лечение.

**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>
6. Клинические методы исследования в эндокринологии [Электронный ресурс] / О.Ю. Гурова, Н.А. Абрамова, Т.В. Чеботникова, А.Н. Тюльпаков, М.Г. Павлова, Д.В. Липатов - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. - <http://www.studentlibrary.ru/book/970406779V0000.html>
7. Диабетическая нефропатия у детей: клиника, диагностика, вопросы терапии [Текст] : в помощь практ. врачу / А. Н. Узунова, И. А. Безденежных. - Челябинск : [б. и.], 2011. - 94 с.
8. Диагностика и лечение в эндокринологии. Проблемный подход : рук. / Л. Кеннеди, А. Басу; пер. с англ., под ред. В.В.Фадеева. - М.: ГЭОТАР - Медиа, 2010. - 304 с.

**Тема:** Гипофосфатазия

**Вопросы по теме для самостоятельного изучения.**

Определение гипофосфатазии. Причины развития. Классификация форм гипофосфатазии. Патогенез развития основных клинических проявлений. Клинические проявления различных форм гипофосфатазии. Методы диагностики. Дифференциальная диагностика. Лечение.

**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.-
5. Справочник детского эндокринолога [Электронный ресурс] / И. И. Дедов, В. А. Петеркова - М.: Литтерра, 2014. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785423501228.html>

**Тема:** Х-сцепленный гипофосфатемический рахит

**Вопросы по теме для самостоятельного изучения.**

Определение гипофосфатемического рахита. Классификациягипофосфатемического рахита. Эпидемиология Х-сцепленного гипофосфатемического рахита. Патогенез развития основных клинических проявлений. Клинические проявленияХ-сцепленного гипофосфатемического рахита. Методы диагностики. Дифференциальная диагностика. Лечение.

**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.-
5. Справочник детского эндокринолога [Электронный ресурс] / И. И. Дедов, В. А. Петеркова - М.: Литтерра, 2014. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785423501228.html>