

**федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования**

**«Ивановский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

Факультет подготовки медицинских кадров высшей квалификации

Рабочая программа

дисциплины «Основы эндокринологии новорожденных»

Уровень высшего образования: подготовка кадров высшей квалификации

Тип образовательной программы: программа ординатуры

Направление подготовки (специальность): 31.08.18 Неонатология

Направленность: Неонатология

Квалификация выпускника: врач - неонатолог

Форма обучения: очная

Срок освоения образовательной программы: 2 года

Код дисциплины: Б1.В.2

ПОЯСНИТЕЛЬНАЯ ЗАПИСКА

Рабочая программа дисциплины разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.18 Неонатология (уровень подготовки кадров высшей квалификации), с учётом профессионального стандарта 02.026 «Врач–неонатолог» и реализуется в образовательной программе ординатуры по специальности 31.08.18 Неонатология.

1. Цель освоения дисциплины

Цель программы – подготовка квалифицированного врача-неонатолога, обладающего системой универсальных и профессиональных компетенций, способного и готового для самостоятельной профессиональной деятельности, в том числе по вопросам детской эндокринологии.

2. Место дисциплины в структуре основной образовательной программы

Дисциплина «Основы эндокринологии новорожденных» относится к Части, формируемой участниками образовательных отношений Блок Б1 Дисциплины (модули), установленной Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования (ФГСО ВО) по специальности 31.08.18 Неонатология.

Данная программа позволяет: сформировать и совершенствовать профессиональную подготовку врача-неонатолога по вопросам эндокринологии в сфере своих профессиональных интересов

3. Требования к результатам освоения дисциплины:

Изучение данной дисциплины направлено на формирование у обучающихся следующих профессиональных (ПК) компетенций, установленных программой

ПК-1 Способен оказывать специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь новорожденным и недоношенным детям по профилю «неонатология».

Трудовая функция с кодом	Компетенции, обеспечивающие выполнение трудовой функции	
	индекс	содержание компетенции
Проведение медицинского обследования новорожденных и недоношенных детей с целью установления диагноза (А/02.8)	ПК-1	Способен оказывать специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь новорожденным и недоношенным детям по профилю «неонатология»

3.1. Паспорт компетенций, формируемых в процессе освоения рабочей программы дисциплины

Код трудовой функции	Индекс компетенции	Индекс и содержание индикаторов достижения компетенции
А/02.8	ПК-1	ПК-1.2. Проводит медицинское обследование новорожденных и недоношенных детей с целью установления диагноза

3.2. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине, соотнесенный с формируемыми компетенциями и индикаторами компетенций

В результате освоения дисциплины (модуля) обучающийся должен:

Код компетенции	Код индикатора достижения компетенции	Перечень знаний, умений, навыков
ПК-1	ПК-1.2	<p>Знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> - порядки оказания медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям; - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям; - методику сбора информации о состоянии здоровья. течения беременности и родов у матери ребенка, анамнезе жизни и анамнезе заболевания ребенка; - этиологию и патогенез патологических состояний и заболеваний (эндокринной системы) доношенного новорожденного ребенка и недоношенного ребенка; - симптомы заболеваний и патологических состояний (эндокринной системы) у новорожденных и недоношенных детей; - заболевания и патологические состояний (эндокринной системы) у новорожденных и недоношенных детей, требующие консультаций врачей-специалистов; - современные методы параклинической диагностики заболеваний и патологических состояний (эндокринная система) у новорожденных и недоношенных детей; - медицинские показания и противопоказания к использованию методов лабораторной и инструментальной диагностики новорожденных и недоношенных детей. <p>Уметь:</p> <ul style="list-style-type: none"> - организовывать и осуществлять забор биологического материала у новорожденных и недоношенных детей с диагностической целью; - обосновывать и планировать объем лабораторных и инструментальных исследований у новорожденных и недоношенных детей; - интерпретировать и анализировать результаты лабораторных и инструментальных исследований у новорожденных и недоношенных детей; - обосновывать проведение новорожденным и недоношенным детям консультаций врачей-специалистов, анализировать результаты их осмотров; - выявлять у новорожденных и недоношенных детей клинические симптомы и синдромы, патологические состояния, заболевания эндокринной системы,

		<p>расстройства углеводного обмена;</p> <ul style="list-style-type: none"> - формулировать диагноз с учетом МКБ, клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи. <p>Владеть:</p> <ul style="list-style-type: none"> - интерпретировать и анализировать полученную информацию о состоянии здоровья матери ребенка, течении и исходах предыдущих беременностей и родов, течении настоящих беременности и родов, динамике состояния ребенка после рождения, анамнезе заболевания ребенка; - проводить клинический осмотр новорожденного и недоношенного ребенка; - интерпретировать данные клинического осмотра новорожденного и недоношенного ребенка; - интерпретировать и анализировать показатели прикроватного мониторинга жизненно важных функций у новорожденных и недоношенных детей.
--	--	---

4.Общая трудоемкость дисциплины составляет 2 зачетных единицы, 72 академических часа.

Общая трудоемкость		Количество часов				Внеаудиторная самостоятельная работа	Форма контроля
в ЗЕ	в часах	Контактная работа			Практические занятия		
		Всего	Лекции	Семинары			
2	72	48	4	22	22	24	Зачет

5. Учебная программа дисциплины

5.1. Учебно-тематический план

Учебно-тематический план дисциплины (в академических часах) и матрица компетенций*

Наименование тем	Всего часов на контактную работу	Контактная работа			Внеаудиторная самостоятельная работа	Итого часов	Индикаторы достижения компетенции	Образовательные технологии		Формы текущего контроля
		Лекции	Семинары	Практические занятия			ПК-1.2	традиционные	интерактивные	
ОСНОВЫ ЭНДОКРИНОЛОГИИ НОВОРОЖДЕННЫХ	48	4	22	22	24	72	+	Д, ВК, ЛВ	КС	Т, Р, С
1. Нейроэндокринология	7	2		5	4	11	+	Д, ВК, ЛВ	КС	Т, Р, С
2. Заболевания надпочечников	14	-	8	6	7	21	+	Д, ВК, ЛВ	КС	Т, Р, С
3. Патология островкового аппарата поджелудочной железы	8	1		6	4	11	+	Д, ВК, ЛВ	КС	Т, Р, С
4. Тиреидология	3	1		2	2	5	+	Д, ВК, ЛВ	КС	Т, Р, С
5. Нарушения фосфорно-кальциевого обмена	6	-	4	2	3	9		Д, ВК, ЛВ	КС	Т, Р, С
6. Эндокринные аспекты патологии половых желез		-	10	1	4	15		Д, ВК, ЛВ	КС	Т, Р, С
Итого:		4	22	22	24	72				

Список сокращений: лекция-визуализация (ЛВ), «круглый стол» (КС), мастер-класс (МК), разбор клинических случаев (КС), подготовка и защита истории болезни (ИБ), посещение врачебных конференций, консилиумов (ВК), участие в научно-практических конференциях (НПК), подготовка и защита рефератов (Р), разбор клинических случаев (КС), подготовка и защита истории болезни (ИБ), клинические ситуации (КС), КТ – компьютерное тестирование, СЗ – решение ситуационных задач, Р – написание и защита реферата, С – собеседование по контрольным вопросам, Д – подготовка доклада, Пр – оценка освоения практических навыков (умений), ИБ – написание и защита истории болезни.

5.2.Содержание дисциплины

1.	Основы эндокринологии новорожденных
1.1	Нейроэндокринология Эмбриогенез гипоталамуса, аденогипофиза, нейрогипофиза. Клиническое значение нарушений эмбриогенеза. Взаимосвязь гипоталамо-гипофизарной системы и ЦНС. Понятие нейроэндокринологии .
1.2	Заболевания надпочечников
1.2.1	Клиника вирильной формы, обусловленной недостаточностью 21-гидроксилазы: особенности физического и полового развития у мальчиков и у девочек. Диагностика: особенности клинических симптомов, цитогенетического исследования, оценка показателей гормонального профиля. Дифференциальный диагноз у мальчиков. Дифференциальный диагноз у девочек
1.2.2	Клиника сольтеряющей формы: симптомы надпочечниковой недостаточности, особенности физического и полового развития у мальчиков и у девочек, осложнения. Диагностика: особенности клинических симптомов, оценка данных цитогенетического исследования, биохимического исследования, оценка показателей гормонального профиля, данных инструментальной визуализации. Дифференциальный диагноз у девочек. Дифференциальный диагноз у мальчиков (пилоростеноз, токсическая диспепсия, кровоизлияния в надпочечники)
1.2.3	Неклассическая форма, обусловленная недостаточностью 21-гидроксилазы: клиника, сроки появления клинических симптомов. Диагностика: оценка клинических симптомов, показателей гормонального профиля, функциональных проб, данных инструментальной визуализации. Дифференциальный диагноз. Лечение, прогноз, диспансеризация.
1.2.4.	Лечение врожденной гиперплазии коры надпочечников.
1. 3	Патология островкового аппарата поджелудочной железы
1.3.1	Этиология и патогенез сахарного диабета 1 типа. Этиология: роль генетических факторов, HLA-система, роль аутоиммунных факторов, роль вирусной инфекции. Факторы, провоцирующие развитие сахарного диабета. Патогенез нарушений углеводного обмена, липидного обмена, белкового обмена, минерального обмена. Патогенез основных клинических и метаболических синдромов (полиурии, полидипсии, похудания, гипергликемии, глюкозурии, кетоацидоза)
1.3.2	Сахарный диабет и беременность. Мать-плацента-плод – взаимоотношения между гормонами островкового аппарата матери и плода. Особенности течения сахарного диабета у беременной. Лечение. «Диабетическая фетопатия и сахарный диабет у новорожденных» Клинические проявления. Диагноз. Лечение. Профилактика. Прогноз. Диспансеризация. Реабилитация
1.4	Тиреидология
1.4.1	Первичный врожденный гипотиреоз: этиология, патогенез. Эпидемиология. Этиология: дефекты эмбриогенеза (агенезия, дистопия, эктопия, срединная киста шеи), дефекты гормоногенеза, Дефицит или избыток йода в этиологии первичного гипотиреоза у новорожденных, иммунные факторы в этиологии первичного гипотиреоза. Резистентность к тиреоидным гормонам. Патогенез: роль дефицита тиреоидных гормонов в пренатальном периоде и в постнатальном периоде
1.4.2	Клиника первичного врожденного гипотиреоза: ранние формы, поздние формы, моносимптомные формы. Методы диагностики. Дифференциальный диагноз. Лечение: заместительная гормональная терапия, коррекция

	неврологических нарушений, коррекция гематологических нарушений, физиотерапевтическое лечение. Критерии эффективности лечения. Прогноз и профориентация. Диспансеризация. Экспертиза инвалидности. Реабилитация
1.4.3	Неонатальный скрининг врожденного гипотиреоза. Скрининг-программа в диагностике врожденного гипотиреоза у новорожденных. Трактовка результатов (ложноположительные и ложноотрицательные результаты)
1.4.4	Неонатальный тиреотоксикоз. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз. Профилактика. Диспансеризация, экспертиза инвалидности, реабилитация
1.5	Нарушения фосфорно- кальциевого обмена
1.5.1	Ранняя неонатальная гипокальциемия (физиологическая послеродовая гипокальциемия, патологическая гипокальциемия, первичная гипомагниемия).
1.5.2	Поздняя неонатальная гипокальциемия (врожденный гипопаратиреоз, преходящий гипопаратиреоз, избыточное потребление фосфора, почечная недостаточность, дефицит или нарушение метаболизма витамина Д).
1.5.3.	Этиология и патогенез транзиторного неонатального гипопаратиреоза (роль факторов риска в развитии заболевания - недоношенность, перинатальная асфиксия, гиперпаратиреоз и сахарный диабет у матери; роль диеты с повышенным содержанием фосфора, дефицита витамина Д, гипомагниемии). Клиника. Диагностика. Лечение. Диспансеризация.
1.5.4.	Неонатальная гиперкальциемия. Семейная гипокальциемическая гиперкальциурия (первичный неонатальный гиперпаратиреоз, семейная доброкачественная гиперкальциемия), синдром Янсена, идиопатическая гиперкальциемия новорожденных, синдром голубых пеленок, подкожные жировые некрозы, идиопатическая артериальная кальцификация грудных детей). Клиника. Диагностика. Лечение.
1.6.	Эндокринные аспекты патологии половых желез
1.6.1	Вопросы выбора пола у детей с пороками развития половых органов. Выбор паспортного пола при синдроме Шерешевского-Тернера с гермафродитными гениталиями, смешанной дисгенезии яичек, синдроме рудиментарных яичек, врожденных дефектах биосинтеза тестостерона, дефиците ферментов, синдроме 5 α -редуктазной недостаточности, синдроме неполной (частичной) тестикулярной феминизации, истинном гермафродитизме
1.6.2	Крипторхизм. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клинические варианты. Функциональное состояние яичек (гормональная и сперматогенная функции). Диспластические симптомы. Состояние нервной системы. Диагностика: локализация гонад, оценка гормонального статуса, оценка спермиограммы. Дифференциальная диагностика: ложного и истинного крипторхизма;
1.6.3.	Гермафродитизм. Ложный мужской, женский и истинный гермафродитизм. Классификация. Лечение: выбор паспортного пола, хирургическая коррекция гениталий, заместительная гормональная терапия. Прогноз. Диспансеризация, экспертиза инвалидности, реабилитация.

Формы работы ординатора на практических или семинарских занятиях:

- Реферирование отдельных тем по дисциплинам.
- Подготовка тезисов, докладов для семинарских занятий.
- Обзор литературных источников.

- Индивидуальные задания, выполняемые на практических занятиях (заключения по проблемным ситуациям, курация больных).
- Самостоятельный анализ функциональных исследований.

5.3. Тематический план лекционного курса

Раздела, темы	Название темы	Часы
1.1	Нейроэндокринология.	2
1.2	Этиология и патогенез сахарного диабета 1 типа	1
1.3	Первичный врожденный гипотиреоз: этиология, патогенез	1
	Итого	4

5.4. Тематический план семинаров

Раздела, темы	Название темы	Часы
1. 2	Редкие формы врожденной гиперплазии коры надпочечников	8
1. 5.	Неонатальная гиперкальциемия» Неонатальная гиперкальциемия	4
1. 6	Крипторхизм	5
1. 6	Гермафродитизм	5
Итого		22

5.5. Тематический план практических занятий

Раздела, темы	Название темы	Часы
1.1	Гипоталамо-гипофизарная недостаточность: дефицит ТТГ, АКТГ и гонадотропинов	5
1. 2.	Врожденная гиперплазия коры надпочечников: клиника, диагностика, дифференциальный диагноз	6
1. 3	Сахарный диабет и беременность.	6
1. 4	Неонатальный скрининг врожденного гипотиреоза.	2
1.5	Неонатальная гипокальциемия	3
Итого		22

5.6. Образовательные технологии, в том числе перечень информационных технологий, используемых при осуществлении образовательного процесса по дисциплине

В процессе изучения дисциплины предусматривается использование следующих образовательных технологий, методов обучения и инновационных форм учебных занятий: технологии проблемного обучения, технологий развития критического мышления, технологии коллективного способа обучения, рейтинговой технологии, интерактивных занятий.

Перечень информационных технологий, используемых при осуществлении образовательного процесса по дисциплине: мультимедиа технологии, технологии визуализации.

Для подготовки докладов, выполнения индивидуальных заданий ординаторы используют электронный каталог библиотеки, электронные ресурсы электронных библиотечных систем «Консультант врача» и «Консультант студента».

При этом используются разнообразные технические устройства и программное обеспечение, информационные и коммуникационные технологии.

Перечень информационных технологий, используемых при осуществлении образовательного процесса по дисциплине: презентационная графика, интерактивные информационные технологии, учебные видеофильмы.

6. Формы контроля. Оценочные средства для контроля уровня сформированности компетенций (текущий контроль успеваемости и промежуточная аттестация)

6.1. Текущий контроль успеваемости на занятиях проводится в форме устного опроса, собеседования, тестирования, решения ситуационных задач, разбора клинических ситуаций, оценки усвоения практических навыков, написание и защита реферата, доклада.

6.2. Промежуточная аттестация - в форме зачета по модулю дисциплины на последнем занятии, который проводится в два этапа: тестирование и решение ситуационной задачи.

6.3. Оценочные средства для текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации

Оценочными средствами для текущего контроля успеваемости являются: тестовые задания и ситуационные задачи.

Оценочные средства для промежуточной аттестации представлены в Приложении 1 к рабочей программе.

7. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ ОБУЧАЮЩИХСЯ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

7.1. Методические указания для самостоятельной работы

В процессе обучения осуществляются следующие виды самостоятельной работы:

Самостоятельная работа по изучению дисциплины во внеаудиторное время:

- Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе) с использованием учебных пособий и методических разработок кафедры, а также электронных учебных пособий;

- Самостоятельная проработка отдельных тем учебной дисциплины в соответствии с учебным планом. **На самостоятельное изучение вынесены следующие темы:**

1. Эпифиз и функция репродуктивных органов .
2. Медикаментозные гипо- и гиперкальциемии.
3. Нарушения фосфорно-кальциевого обмена при наследственных синдромах.
4. Гиперкальциемический криз.
Биологическое значение тиреоидных гормонов».
5. Механизмы регуляции синтеза и секреции тиреоидных гормонов.
6. Роль дисмикрозлементозов в формировании патологии щитовидной железы.
7. Влияние лекарственных препаратов на функциональную активность щитовидной

железы

- выполнение НИР по актуальным вопросам теоретической и практической медицины с оформлением результатов в виде печатных работ и выступлений на заседаниях кафедры и научных конференциях.
- подготовка учебных схем, таблиц, слайдов, презентаций;
- работа в компьютерном классе с обучающей и/или контролирующей программой;
- работа с учебной и научной литературой;
- работа с тестами и вопросами для самопроверки освоения алгоритма обследования больного в ходе обследования пациента с контролем со стороны преподавателя;
 - интерпретация результатов лабораторных и инструментальных методов исследования;
 - курация больных
- участие в научно-практических конференциях, семинарах и т.п.

Контроль самостоятельного изучения тем осуществляется на практических занятиях с использованием тестовых заданий, контрольных вопросов, ситуационных задач, а также в ходе промежуточной аттестации;

8. Учебно-методическое обеспечение самостоятельной работы обучающихся по дисциплине

1. Эндокринология: национальное руководство / Н. А. Абрамова [и др.] ; под ред. И. И. Дедова, Г. А. Мельниченко ; Рос. о-во эндокринологов, Ассоц. мед. о-в по качеству. - Крат. изд. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 741 с. - (Национальные руководства). – Текст: непосредственный То же. – Текст : электронный // ЭБС Консультант студента. – URL: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436820.html>
2. Шабалов, Н. П. Неонатология : учебное пособие для студентов, обучающихся по специальности 040200 - Педиатрия : в 2 т. : [гриф] УМО / Н. П. Шабалов. - 5-е изд., испр. и доп. - М. : МЕДпресс-информ, 2009 – Текст: непосредственный. То же. - 6-е изд., испр. и доп. - 2016. - Т. 1. – Текст : электронный // ЭБС Консультант студента. – URL: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970437940.html> То же. - 6-е изд., испр. и доп. - 2016. - Т. 2. – Текст : электронный // ЭБС Консультант студента. – URL: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970437957.html>
3. Детская эндокринология : атлас / Е. А. Богова [и др.] ; под ред. И. И. Дедова, В. А. Петерковой. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 237 с. : фото. цв. - Библиогр.: с. 235. - Текст : непосредственный. То же. – Текст : электронный // ЭБС Консультант студента. – URL: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970436141.html>
4. Дедов И.И., Российские клинические рекомендации. Эндокринология / Дедова И.И., Мельниченко Г.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 592 с. – Текст : электронный // ЭБС Консультант врача. – URL: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970446034.html>
5. Дедов И.И., Справочник детского эндокринолога / И. И. Дедов, В. А. Петеркова - М. : Литтерра, 2014. - 496 с. – Текст : электронный // ЭБС Консультант студента. – URL: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785423501228.html>
6. Башнина Е.Б., Эндокринные заболевания у детей и подростков / под ред. Е.Б. Башниной - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 416 с. – Текст : электронный // ЭБС Консультант врача. – URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440278.html>

ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ:

Базы данных, архивы которых доступны с персональной регистрацией:

- Научная электронная библиотека, Российский индекс научного цитирования;
- Электронный каталог Ивановского ГМУ;
- Электронная библиотека Ивановского ГМУ.

Базы данных, архивы которых доступны по подписке Ивановского ГМУ

- ЭБС Консультант студента;
- ЭБС Консультант врача;
- Scopus;
- Web of science;
- Elsevier;
- SpringerNature.

Комплект лицензионного программного обеспечения

1. Microsoft Office
2. Microsoft Windows
3. КонсультантПлюс

9. Материально-техническое обеспечение дисциплины

1. Ординаторы обучаются на клинических базах: ОБУЗ « ОДКБ отделение новорожденных и недоношенных детей », ОБУЗ ОДБ « отделение детской эндокринологии»; центр практической подготовки Ивановского ГМУ. В центре практической подготовки Ивановского ГМУ имеются все необходимые муляжи, фантомы для отработки необходимых практических навыков: базовой сердечно-сосудистой реанимации.

2. Кафедра педиатрии и неонатологии располагает 2 учебными комнатами общей площадью 31,3 м². Учебные комнаты оснащены мультимедийным оборудованием, компьютерами и видеоплеером., тренажерами, фантомы, муляжи.

3. Имеются тестовые задания, ситуационные задачи по всем основным разделам, предусмотренным программой ординатуры по иммунология и иммунопатология детского возраста. Оборудование для учебных целей на кафедре: 2 мультимедийных комплекса (ноутбук, проектор, экран), слайдоскоп, видеоманитофон, DVD-проигрыватель. Наборы слайдов, таблиц/мультимедийных наглядных материалов по различным разделам дисциплины. Видеофильмы. Электронные учебные пособия.