

УТВЕРЖДЕНО

на заседании кафедры детской
эндокринологии, клинической
генетики и иммунологии
31 августа 2023 г.

ТЕМАТИЧЕСКИЙ ПЛАН ПРАКТИЧЕСКИХ ЗАНЯТИЙ ПО УЧЕБНОЙ ДИСЦИПЛИНЕ «ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ» ДЛЯ СТУДЕНТОВ 6 КУРСА ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА на 2023/2024 уч. год

I. Сахарный диабет

Сахарный диабет 1-го типа. Заместительная инсулинотерапия. Фармакокинетическая характеристика препаратов инсулина, применяемых в детской практике. Осложнения инсулинотерапии (гипогликемические состояния, синдром Сомоджи, липодистрофии, кожный амилоидоз, аллергия к препаратам инсулина). Диетотерапия. Физические нагрузки. Средства самоконтроля и техника инсулинотерапии, помповая инсулинотерапия, суточное мониторирование гликемии. Обеспечение эпидемиологической безопасности при оказании медицинской помощи. Профилактика сахарного диабета: первичная, вторичная. Основные положения Сент-Венсентской декларации. Этические критерии и нормы взаимодействия с пациентами с сахарным диабетом Школа диабета. Принципы самоконтроля. Реабилитация детей с сахарным диабетом. Критерии компенсации сахарного диабета. Неотложные состояния. Дифференциальный диагноз и неотложная терапия коматозных состояний у пациентов с сахарным диабетом (диабетический кетоацидоз, гиперосмолярная, гипогликемическая). Показания к применению антибиотикотерапии при острых осложнениях заболевания. Специфические осложнения сахарного диабета у детей (диабетическая ретинопатия, диабетическая нефропатия, диабетическая невропатия, ограниченная подвижность суставов. Гипогликемические состояния. *Сахарный диабет 2-го типа.* Комплексная терапия сахарного диабета 2 типа у детей и подростков. Другие специфические типы диабета. Сахарный диабет с аутосомно-доминантным типом наследования (тип MODY) и подходы к лечению MODY. Гестационный сахарный диабет.

II. Заболевания щитовидной железы

Синдром гипотиреоза. Врожденный гипотиреоз. Этиология и распространенность основных форм врожденного гипотиреоза. Нарушения гормоногенеза в щитовидной железе. Резистентность к тиреоидным гормонам. Вторичный врожденный гипотиреоз. Патогенез и диагностика. Скрининг новорожденных на врожденный гипотиреоз. Лечение. Дифференциальная диагностика. Прогноз. Транзиторный гипотиреоз. Этиология, диагностика и лечение. Гипотиреоидная кома: этиология, патогенез, клинические проявления, неотложная терапия и прогноз.

Синдром гипертиреоза. Диффузный токсический зоб. Классификация и патогенез различных форм тиреотоксикоза. Клиническая картина и дифференциальный диагноз. Лечение. Тиреотоксический криз: этиология, патогенез, клинические проявления, неотложная терапия и прогноз.

Тиреоидиты. Острый тиреоидит. Подострый тиреоидит. Аутоиммунный тиреоидит. Лечение аутоиммунного тиреоидита.

Узловой зоб. Этиология, патогенез, клинические проявления и диагностика.

Эндемический зоб. Этиопатогенез. Методы профилактики эндемического зоба. Зоб, обусловленный зобогенными веществами.

Болезни паращитовидных желез

Физиология фосфорно-кальциевого обмена. Гомеостаз кальция и фосфора (витамин D, паращитовидные железы, кальцитонин, кальций чувствительный рецептор (CaSR), пептид, родственные паратиреоидному гормону (PTHrP)). Принципы диагностики при гипокальциемии. Гипопаратиреоз. Этиология и патогенез, клиническая картина недостаточности функции паращитовидных желез.. Псевдогипопаратиреоз. Псевдопсевдогипопаратиреоз. Лечение псевдопсевдогипопаратиреоза. Гиперкальциемия у детей. Гиперпаратиреоз. Этиология первичного гиперпаратиреоза. Онкогенная гиперкальциемия. Клинические проявления гиперкальциемии. Лечение онкогенной гиперкальциемии. Семейная гипокальциурическая гиперкальциемия. Гиперкальциемический криз. Принципы лечения гиперкальциемии и гиперкальциемического криза. Остеопороз у детей и подростков. Первичный остеопороз. Несовершенный остеогенез. Идиопатический ювенильный остеопороз. Вторичный остеопороз.

III. Заболевания надпочечников

Врожденная дисфункция коры надпочечников: определение, распространенность, патогенез, клинические формы и их проявление. Дефицит 21-гидроксилазы. Синдром потери соли. Пренатальная и

постнатальная вирилизация. Диагностика врожденной дисфункции коры надпочечников, принципы лечения, прогноз, пренатальная диагностика.

Гипокортицизм: Первичная недостаточность коры надпочечников. Острая и хроническая надпочечниковая недостаточность. Первичная недостаточность коры надпочечников как компонент одного из наследственных заболеваний. Лечение надпочечниковой недостаточности. Неотложная терапия аддисонического криза. Профилактика декомпенсации надпочечниковой недостаточности.

Синдром гиперкортицизма: Понятие глюкокортицизма (синдрома Иценго-Кушинга), этиология, патогенез, патологическая анатомия, клинические проявления, лабораторная и инструментальная диагностика, лечение, прогноз.

Заболевания надпочечников, сопровождающиеся нарушением ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Синдрома Кона, этиология, патогенез, патологическая анатомия, клинические проявления, критерии диагностики, дифференциальная диагностика, лечение, прогноз.

Гормонально активная опухоль хромаффинных клеток симпатoadреналовой системы надпочечниковой или внадпочечниковой локализации. Феохромоцитомы: этиология, патогенез, патологическая анатомия, клинические проявления, критерии диагностики, дифференциальная диагностика, лечение, прогноз.

IV. Нарушения полового развития и дифференцировки

Оценка нормы и патологии. Физиология дифференцировки пола. Физиология полового созревания.

Преждевременное половое развитие: этиология, патогенез, клинические проявления (истинные, ложные, неполные формы), лабораторно-инструментальная диагностика, дифференциальная диагностика, лечение, прогноз. Гонадотропин зависимое преждевременное половое развитие. Гонадотропиннезависимые формы преждевременного полового развития. Синдром МакКьюна-Олбрайта-Брайцева. Тестостоксикоз. Гипоталамическая гамартома. Глиомы и астроцитомы. Диагностика и лечение гонадотропинзависимой и гонадотропиннезависимой форм преждевременного полового развития.

Задержка полового развития: Первичный гипогонадизм, причины, патогенез. Клинические проявления синдрома Шерешевского-Тернера, Клайнфельтера, Нунан. Вторичный гипогонадизм.

Нарушение половой дифференцировки: Патология дифференцировки гонад. Клинические проявления нарушения формирования пола 46XY. Диагностика и лечение нарушений формирования пола. Клинические проявления нарушения формирования пола 46XX. Определение и эпидемиология несоответствия строения наружных половых органов

генетическому и гонадальному полу ребенка. Принцип ранней постнатальной диагностики нарушения половой дифференцировки. Выбор половой принадлежности. Лечение нарушения половой дифференцировки. Этические нормы и принципы при ведении пациентов с нарушением полового развития.

V. Заболевания гипоталамо-гипофизарной системы

Нарушения роста у детей: Причины низкорослости, этиология, дефицит гормона роста (врожденный, приобретенный), патофизиология. Основные симптомы, характерные для врожденного дефицита гормона роста. Конституциональная задержка роста и пубертата. Семейная низкорослость. Генетические синдромы с низкорослостью (Шерешевского-Тернера, Рассела-Сильвера, Прадера-Вилли, Нунан). Синдром Ларона. Остеохондродисплазия. Внутриутробная задержка роста. Диагностика нарушений роста у детей. Лабораторная диагностика низкорослости. Лечение низкорослости, показания и противопоказания к лечению генно-инженерным гормоном роста, прогноз. Мониторинг терапии гормоном роста у детей. Нежелательные реакции соматотропина. Этические нормы и принципы при ведении пациентов с нарушением роста.

Гипопитуитаризм: определение, этиология, патогенез, патологическая анатомия, клинические проявления и лабораторно-инструментальные методы диагностики, дифференциальная диагностика, лечение, прогноз.

Высокорослость: определение, этиология, патофизиология. Клинические проявления, диагностика и дифференциальная диагностика основных форм высокорослости, лечение. Этические нормы и принципы поведения медицинских работников при взаимодействии с пациентами, имеющими нарушения роста, и их родителями. Акромегалия и гигантизм. Этиология и патогенез заболеваний вследствие избыточной продукции гормона роста. Клинические проявления, диагностика и лечение синдрома гиперсоматотропинизма. Прولاктинома.

Болезнь Иценго-Кушинга: определение, этиология, патогенез, патологическая анатомия, клинические проявления и лабораторно-инструментальные методы диагностики, дифференциальная диагностика, лечение, прогноз.

VI. Частные вопросы детской эндокринологии

Ожирение: определение, эпидемиология, этиология, роль генетических и средовых факторов в развитии ожирения, патофизиология, классификация, клинические формы. Биология адипоцита. Жировая ткань как эндокринный орган. Этиология и патогенез. Классификация.

Схема обследования ребенка с ожирением. Гормональные, нейроэндокринные, метаболические, психозмоциональные проявления ожирения. Методы количественной оценки степени ожирения. . Изменение показателей состава тела у детей пубертатного возраста с ожирением Индекс массы тела. Методы диагностики ожирения. Моногенные формы ожирения. Комплексная терапия ожирения. Профилактика ожирения. Этические нормы и принципы при ведении пациентов с ожирением.

Несахарный диабет: определение, этиология, патогенез, классификация, клинические проявления, критерии диагностики, дифференциальная диагностика, лечение, прогноз. Диагностические тесты в постановке диагноза несахарного диабета. Синдром неадекватного антидиуретического гормона. Гиподипсия. Острая гипонатриемия (продолжительность <48 часов) с неврологическими нарушениями. Хроническая гипонатриемия (>48 часов или неизвестная продолжительность) с тяжелой неврологической симптоматикой, сывороточный натрий <125 ммоль/л.

Заведующий кафедрой



А.В. Солнцева