МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)

СОГЛАСОВАНО
Декан факультета подготовки
кадров высшей квалификации
ФГАОУ ВО РНИМУ
им. Н.И. Пирогова Минздрава России
_____ М.В. Хорева
«23» июня 2022 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ) «НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЭНДОКРИНОПАТИИ»

Специальность
31.08.17 Детская эндокринология

Направленность (профиль) программы
Детская эндокринология

Уровень высшего образования
подготовка кадров высшей квалификации

Москва, 2022 г.

Подписан: ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ "РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА" МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Рабочая программа дисциплины (модуля) «Наследственные эндокринопатии» разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.17 Детская эндокринология (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утверждённым приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 02.02.2022 № 107, педагогическими работниками межкафедрального объединения кафедры эндокринологии ПФ и кафедры педиатрии имени М.Я.Студеникина ЛФ

№	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность в Университете, кафедра
1.	Логачев Михаил Федорович	д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой эндокринологии ПФ
2.	Демина Елена Степановна	к.м.н.	Доцент кафедры эндокринологии ПФ
3.	Логачева Татьяна Михайловна	к.м.н.	Доцент кафедры эндокринологии ПФ
4.	Сичинава Ирина Григорьевна	к.м.н.	Доцент кафедры эндокринологии ПФ
5.	Уколова Ирина Леонидовна	к.м.н.	Доцент кафедры эндокринологии ПФ
6.	Смирнов Владимир Васильевич	д.м.н., профессор	Профессор кафедры педиатрии имени М.Я.Студеникина ЛФ
7.	Манджиева Элеонора Тавановна	к.м.н.	Доцент кафедры педиатрии имени М.Я.Студеникина ЛФ

Рабочая программа дисциплины (модуля) «Наследственные эндокринопатии» рассмотрена и одобрена на заседании межкафедрального объединения по специальности 31.08.17 Детская эндокринология.

протокол № 02/03 от «23» марта 2022 г.

Руководитель межкафедрального объединения _____ /Логачев М.Ф./

© Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

ОГЛАВЛЕНИЕ

1. Цель и задачи изучения дисциплины (модуля), требования к результатам освоения дисциплины (модуля) 4
2. Объем дисциплины (модуля) по видам учебной работы 8
3. Содержание дисциплины (модуля) 9
4. Учебно-тематический план дисциплины (модуля) 12
5. Учебно-методическое обеспечение самостоятельной работы обучающихся 14
6. Оценочные средства для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся 16
7. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины (модуля) 16
8. Материально-техническое обеспечение дисциплины (модуля) 18
9. Методические указания для обучающихся по изучению дисциплины (модуля) 19
10. Методические рекомендации преподавателю по организации учебного процесса по дисциплине (модулю) 20
Приложение 1 к рабочей программе по дисциплине (модулю) 22

1. Цель и задачи изучения дисциплины (модуля), требования к результатам освоения дисциплины (модуля)

Цель изучения дисциплины (модуля)

Приобретение углубленных знаний о наследственной эндокринной патологии, особенностях течения, принципах ранней диагностики, профилактики и лечения различных форм наследственной эндокринной патологии у детей и подростков, а также умений и навыков, необходимых в практической деятельности врача-детского эндокринолога.

Задачи дисциплины (модуля)

1. Расширение и углубление теоретических знаний по этиологии, патогенезу, клинической картине различных форм наследственной эндокринной патологии у детей и подростков.
2. Овладение алгоритмами постановки диагноза и проведения дифференциальной диагностики наследственной эндокринной патологии у детей и подростков.
3. Приобретение знаний, умений и навыков в современных методах диагностики различных форм наследственной эндокринной патологии, определения показаний к проведению скрининга наследственной эндокринной патологии.
4. Овладение современными методами лечения различных форм наследственной эндокринной патологии у детей и подростков.
5. Приобретение знаний о принципах и особенностях профилактики возникновения или прогрессирования наследственной эндокринной патологии у детей и подростков, а также умений и навыков проведения профилактических медицинских осмотров с учетом возраста, состояния здоровья.

Требования к результатам освоения дисциплины (модуля)

Формирование универсальных и профессиональных компетенций у обучающихся в рамках изучения дисциплины (модуля) предполагает овладение системой теоретических знаний по выбранной специальности и формирование соответствующих умений и (или) владений.

Таблица 1

Код и наименование компетенции, индикатора достижения компетенции	**Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю)**	
УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте		
УК-1.1 Анализирует достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Знать	– Профессиональные источники информации, в том числе, базы данных. – Методологию системного подхода при анализе достижений в области медицины и фармации, и интерпретации полученных данных.
	Уметь	– Критически и системно анализировать достижения в области медицины и фармации. – Определять возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональной деятельности. – Планировать диагностическую и лечебную деятельность на

		основе анализа и интерпретации полученных данных.
	Владеть	– Методами и приемами системного анализа достижений в области медицины и фармации для их применения в профессиональной деятельности. – Навыками планирования диагностической и лечебной деятельности на основе анализа и интерпретации полученных данных.
УК-1.2 Оценивает возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Знать	– Современные научные практические достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте. – Трансляционные походы (адаптация результатов научных исследований к условиям реальной клинической практики) в детской эндокринологии
	Уметь	– Проводить сравнительный анализ современных достижений в области медицины и фармации, предлагать и обосновывать возможные решения практических задач – Использовать трансляционные походы в детской эндокринологии.
	Владеть	– Навыками выбора методов и средств решения профессиональных задач. – Навыками трансляционных подходов в детской эндокринологии.
ПК-1. Способен к оказанию медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы		
ПК-1.1 Проводит обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза	Знать	– Закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патологических процессах – Методику сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей и подростков (их законных представителей) с наследственной эндокринной патологией – Методику осмотра и обследования детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Методы лабораторных исследований и инструментальных обследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению исследований, правила интерпретации их результатов у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Анатомо-функциональное состояние детей и подростков наследственной эндокринной патологией – Этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний органов эндокринной системы – Современные методы клинической и параклинической диагностики наследственной эндокринной патологии – Наследственную эндокринную патологию, требующие направления детей и подростков к врачам-специалистам – Заболевания и (или) состояния органов и систем организма человека, сопровождающиеся изменениями со стороны органов эндокринной системы – Международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) – Симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с наследственной эндокринной патологией
	Уметь	– Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей и подростков (их законных представителей) наследственной эндокринной патологией – Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от детей и подростков (их законных представителей) с

		наследственной эндокринной патологией – Оценивать анатомо-функциональное состояние органов эндокринной системы в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях – Пользоваться методами осмотра и обследования детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Интерпретировать и анализировать результаты кариотипирования и молекулярно-генетических методов диагностики заболеваний эндокринной системы – Интерпретировать и анализировать результаты неонатального скрининга врожденного гипотиреоза и врожденной дисфункции коры надпочечников (или адреногенитального синдрома) – Обосновывать и планировать объем лабораторного исследования и инструментального обследования детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования и инструментального обследования детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Выявлять клинические симптомы и синдромы у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Выявлять симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у детей наследственной эндокринной патологией
	Владеть	– Навыками сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей и подростков (их законных представителей) с наследственной эндокринной патологией – Интерпретацией информации, полученной от детей и подростков (их законных представителей) с наследственной эндокринной патологией – Навыками осмотра детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Навыками формулирования предварительного диагноза и составления плана лабораторных исследований и инструментальных обследований детей и подростков наследственной эндокринной патологией – Навыками направления детей и подростков наследственной эндокринной патологией на лабораторное исследование и инструментальное обследование – Навыками направления детей и подростков с наследственной эндокринной патологией на консультацию к врачам-специалистам – Интерпретацией результатов осмотра, лабораторного исследования и инструментального обследования детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Интерпретацией результатов осмотра врачами-специалистами детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ)

		– Проведение работы по обеспечению безопасности диагностических манипуляций
ПК-1.2 Назначает лечение детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контролирует его эффективность и безопасность	Знать	– Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям и подросткам с наследственной эндокринной патологией – Современные методы лечения детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в эндокринологии; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные – Принципы и методы установки системы помповой инсулинотерапии – Методы немедикаментозного лечения наследственной эндокринной патологии у детей и подростков; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные – Принципы и методы хирургических и диагностических вмешательств при наследственной эндокринной патологии у детей и подростков; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные – Манипуляции при наследственной эндокринной патологии у детей и подростков; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные – Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших при обследовании или лечении детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Предоперационную подготовку и послеоперационное ведение детей и подростков с наследственной эндокринной патологией
	Уметь	– Разрабатывать план лечения детей и подростков наследственной эндокринной патологией – Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание детям и подросткам с наследственной эндокринной патологией – Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Устанавливать систему помповой инсулинотерапии – Назначать немедикаментозное лечение детям и подросткам с наследственной эндокринной патологией – Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Определять медицинские показания и медицинские противопоказания у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией для направления к врачам-специалистам с целью хирургических и диагностических вмешательств – Предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией

		– Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения наследственной эндокринной патологии – Проводить мониторинг эффективности помповой инсулинотерапии у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы – Определять медицинские показания направления детей и подростков наследственной эндокринной патологией для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара
	Владеть	– Навыками разработки плана лечения детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Навыками назначения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания детям и подросткам с наследственной эндокринной патологией – Навыками оценки эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Навыками определения медицинских показаний и медицинских противопоказаний к проведению хирургических вмешательств детям и подросткам с наследственной эндокринной патологией – Навыками назначения немедикаментозного лечения детям и подросткам с наследственной эндокринной патологией – Навыками оценки эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Навыками профилактики или лечения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических вмешательств, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения и хирургических вмешательств у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Навыками направления детей и подростков с наследственной эндокринной патологией для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара при наличии медицинских показаний
ПК-1.5 Проводит и контролирует эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения	Знать	– Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения профилактических медицинских осмотров и диспансерного наблюдения за детьми и подростков с наследственной эндокринной патологией – Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении профилактических медицинских осмотров детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования наследственной эндокринной патологии у детей и подростков
	Уметь	– Проводить профилактический медицинский осмотр с учетом возраста, состояния здоровья
	Владеть	– Назначение профилактических мероприятий детям и подросткам с учетом факторов риска – Контроль выполнения профилактических мероприятий

2. Объем дисциплины (модуля) по видам учебной работы

Таблица 2

Виды учебной работы	Всего, час.	Объем по полугодиям			
		1	2	3	4

Контактная работа обучающегося с преподавателем по видам учебных занятий (Контакт. раб.):		*90*	-	*90*	-	-
Лекционное занятие (Л)		*6*	-	*6*	-	-
Семинарское/практическое занятие (СПЗ)		*84*	-	*84*	-	-
Консультации (К)		-	-	-	-	-
Самостоятельная работа обучающегося, в том числе подготовка к промежуточной аттестации (СР)		*18*	-	*18*	-	-
Вид промежуточной аттестации: Зачет (З), Зачет с оценкой (ЗО), Экзамен (Э)		*Зачет*	-	*3*	-	-
Общий объем	**в часах**	*108*	-	*108*	-	-
	в зачетных единицах	*3*	-	*3*	-	-

3. Содержание дисциплины (модуля)

Раздел 1. Общие вопросы. Классификация наследственных эндокринопатий.

1.1. Молекулярно-генетические основы болезней эндокринной системы. Этиология и патогенез наследственной патологии. Общая характеристика наследственных болезней.

1.2. Семиотика наследственных болезней (учение о признаках наследственных болезней). Понятие синдрома, следствия, ассоциации. Понятие о минимальных диагностических признаках. Значение пенетрантности и экспрессивности при постановке диагноза наследственного заболевания.

1.3. Принципы диагностики наследственных болезней: клинические, инструментальные и лабораторные методы диагностики.

1.4. Принципы лечения наследственных болезней.

1.5. Классификация наследственных эндокринопатий.

Раздел 2. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих белковые прогормоны

2.1. Низкорослость, обусловленная изолированным СТГ-дефицитом. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

2.2. Вторичный гипокортицизм в сочетании с ожирением. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

2.3. Нейрогенный несахарный диабет. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

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

Раздел 3. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ферменты.

3.1. Врожденная гиперплазия надпочечников (ВГН) (дефицит Р450с21, Р450с11, 3β-ГСДII, Р450с17, Р450scc). Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

3.2. Изолированный дефицит альдостерона. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

3.3. Изолированный избыток минералокортикоидов. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

3.4. НФП 46,XY (17β-ГСДIII, 5α-редуктаза II типа). Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

3.5. Синдром избытка ароматазы. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

3.6. Сахарный диабет тип MODY2. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

Раздел 4. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих цитоплазматические рецепторы.

4.1. Гиперпаратиреоз (при инактивирующей мутации CASR) и гипопаратиреоз (при активирующей мутации CASR). Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

4.2. Неиммунный гипертиреоз (активирующая мутация TSHR). Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

4.3. Тестотоксикоз (активирующая мутация LHCGR). Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

4.4. АКТГ-резистентность. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

4.5. Нефрогенный несахарный диабет. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

4.6. СТГ-резистентность. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

4.7. ИПФР1-резистентность. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

4.8. 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.

Раздел 5. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ядерные рецепторы и факторы транскрипции.

5.1. НФП 46,XY, синдром резистентности к андрогенам. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

5.2. НФП 46,XY, синдром Фрейзера. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

5.3. Множественный дефицит гормонов аденогипофиза. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

5.4. Гипоплазия надпочечников. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

5.5. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа (АПС1). Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

5.6. Сахарный диабет тип MODY3. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

Раздел 6. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ионные каналы, транспортные белки и молекулы клеточного сигналинга.

6.1. Врожденная гиперплазия надпочечников (ВГН) (липоидная гиперплазия надпочечников). Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

6.2. Нефрогенный несахарный диабет. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

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

6.4. Болезнь Гиппеля-Линдау. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

6.5. Гиперинсулинизм (при инактивирующих мутациях KCNJ11 и ABCC8) и сахарный диабет (при активирующих мутациях KCNJ11 и ABCC8). Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.

Раздел 7. Наследственные синдромы с преимущественным нарушением физического развития и эндокринной системы.

7.1. Наследственные синдромы с преимущественным нарушением физического развития (нанизм, гигантизм, макро- и микросомия). Синдром Сотоса. Синдром Дубовица. Лепречаунизм. Синдром Нунан. Синдром Секкеля. Синдром Корнелии де Ланге. Синдром Вильямса. Синдром Рубинштейна-Тейби. Синдром Рассела-Сильвера. Синдром Робинова. Синдром Аарского. Синдром Ларона. Гипофизарная карликовость. Синдром Коккейна. Пикнодизостоз. Синдром Эллис-ван-Кревельда

7.2. Наследственные синдромы с преимущественным нарушением эндокринной системы (Глухота врожденная и зоб. Синдром Коэна. Синдром Лоуренса-Муна-Барде-Бидля. Синдром Альстрема.)

Раздел 8. Хромосомные болезни.

8.1. Синдромы, связанные с аномалиями в системе половых хромосом. Синдром Шерешевского-Тернера (Х-моносомии), синдром Клайнфельтера, синдромы дисгенезии гонад (структурные аномалии Х- и Y-хромосом, их фенотипические проявления, истинный гермафродитизм, смешанная форма дисгенезии гонад)

8.2. Отдельные нозологические формы заболеваний, связанные с аномалиями раннеметафазных хромосом. Синдром Прадера-Вилли.

4. Учебно-тематический план дисциплины (модуля)

Таблица 3

Номер раздела, темы	Наименование разделов, тем	Количество часов						Форма контроля	Код индикатора
		Всего	Контакт. раб.	Л	СПЗ	К	СР		
	Полугодие 2	**108**	**90**	**6**	**84**	**-**	**18**	**Зачет**	
Раздел 1	**Общие вопросы. Классификация наследственных эндокринопатий**	**18**	**14**	**6**	**8**	**-**	**4**	Реферат или презентация	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2
Тема 1.1	Молекулярно-генетические основы болезней эндокринной системы. Этиология и патогенез наследственной патологии	6	4	2	2	-	2		
Тема 1.2	Семиотика наследственных болезней. Понятие о минимальных диагностических признаках	4	2	1	1	-	2		
Тема 1.3	Принципы диагностики наследственных болезней	4	4	2	2	-	-		
Тема 1.4	Принципы лечения наследственных болезней	2	2	1	1	-	-		
Тема 1.5	Классификация наследственных эндокринопатий	2	2	-	2	-	-		
Раздел 2	**Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих белковые прогормоны**	**14**	**12**	**-**	**12**	**-**	**2**	Реферат или презентация	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 2.1	Низкорослость, обусловленная изолированным СТГ-дефицитом	2	2	-	2	-	-		
Тема 2.2	Вторичный гипокортицизм в сочетании с ожирением	2	2	-	2	-	-		
Тема 2.3	Нейрогенный несахарный диабет	4	4	-	4	-	-		
Тема 2.4	Неонатальный сахарный диабет	6	4	-	4	-	2		

Раздел 3	**Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ферменты**	**14**	**12**	**-**	**12**	**-**	**2**	Реферат или презентация	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 3.1	Врожденная гиперплазия надпочечников (дефицит Р450с21, Р450с11, 3β-ГСДII, Р450с17, Р450scc)	4	2	-	2	-	2		
Тема 3.2	Изолированный дефицит альдостерона	2	2	-	2	-	-		
Тема 3.3	Изолированный избыток минералокортикоидов	2	2	-	2	-	-		
Тема 3.4	НФП 46,XY (17β-ГСДIII, 5α-редуктаза II типа)	2	2	-	2	-	-		
Тема 3.5	Синдром избытка ароматазы	2	2	-	2	-	-		
Тема 3.6	Сахарный диабет тип MODY2	2	2	-	2	-	-		
Раздел 4	**Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих цитоплазматические рецепторы**	**14**	**12**	**-**	**12**	**-**	**2**	Реферат или презентация	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 4.1	Гиперпаратиреоз (при инактивирующей мутации CASR) и гипопаратиреоз (при активирующей мутации CASR)	2	2	-	2	-	-		
Тема 4.2	Неиммунный гипертиреоз (активирующая мутация TSHR)	2	1	-	1	-	1		
Тема 4.3	Тестотоксикоз (активирующая мутация LHCGR).	2	1	-	1	-	1		
Тема 4.4	АКТГ-резистентность	1	1	-	1	-	-		
Тема 4.5	Нефрогенный несахарный диабет	1	1	-	1	-	-		
Тема 4.6	СТГ-резистентность	2	2	-	2	-	-		
Тема 4.7	ИПФР1-резистентность	2	2	-	2	-	-		
Тема 4.8	Синдром множественных эндокринных неоплазий 2 типа (МЭН-2А и МЭН-2В, семейная медуллярная тиреоидная карцинома)	2	2	-	2	-	-		
Раздел 5	**Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ядерные рецепторы и факторы транскрипции**	**14**	**12**	**-**	**12**	**-**	**2**	Реферат или презентация	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 5.1	НФП 46,XY, синдром резистентности к андрогенам	2	2	-	2	-	-		
Тема 5.2	НФП 46,XY, синдром Фрейзера	2	2	-	2	-	-		
Тема 5.3	Множественный дефицит гормонов аденогипофиза	2	2	-	2	-	-		
Тема 5.4	Гипоплазия надпочечников	2	2	-	2	-	-		

Тема 5.5	Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа	4	2	-	2	-	2		
Тема 5.6	Сахарный диабет тип MODY3	2	2	-	2	-	-		
Раздел 6	**Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ионные каналы, транспортные белки и молекулы клеточного сигналинга**	**14**	**12**	**-**	**12**	**-**	**2**	Реферат или презентация	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 6.1	Врожденная гиперплазия надпочечников (липоидная гиперплазия надпочечников)	2	2	-	2	-	-		
Тема 6.2	Нефрогенный несахарный диабет	2	2	-	2	-	-		
Тема 6.3	Синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа	4	2	-	2	-	2		
Тема 6.4	Болезнь Гиппеля-Линдау	2	2	-	2	-	-		
Тема 6.5	Гиперинсулинизм (при инактивирующих мутациях KCNJ11 и ABCC8) и сахарный диабет (при активирующих мутациях KCNJ11 и ABCC8)	4	4	-	4	-	-		
Раздел 7	**Наследственные синдромы с преимущественным нарушением физического развития и эндокринной системы**	**10**	**8**	**-**	**8**	**-**	**2**	Реферат или презентация	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 7.1	Наследственные синдромы с преимущественным нарушением физического развития (нанизм, гигантизм, макро- и микросомия)	4	4	-	4	-	-		
Тема 7.2	Наследственные синдромы с преимущественным нарушением эндокринной системы	6	4	-	4	-	2		
Раздел 8	**Хромосомные болезни**	**10**	**8**	**-**	**8**	**-**	**2**	Реферат или презентация	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 8.1	Синдромы, связанные с аномалиями в системе половых хромосом	6	4	-	4	-	2		
Тема 8.2	Отдельные нозологические формы заболеваний, связанные с аномалиями раннеметафазных хромосом. Синдром Прадера-Вилли	4	4	-	4	-	-		
	Общий объем	**108**	**90**	**6**	**84**	**-**	**18**	**Зачет**	

5. Учебно-методическое обеспечение самостоятельной работы обучающихся

Цель самостоятельной работы обучающихся заключается в глубоком, полном усвоении учебного материала и в развитии навыков самообразования. Самостоятельная работа включает: работу с текстами, основной и дополнительной литературой, учебно-

методическими пособиями, нормативными материалами, в том числе материалами Интернета, а также проработка конспектов лекций, написание докладов, рефератов, участие в работе семинаров, студенческих научных конференциях.

Задания для самостоятельной работы

Таблица 4

Номер раздела	**Наименование раздела**	**Вопросы для самостоятельной работы**
1	Общие вопросы. Классификация наследственных эндокринопатий	1. Изучение наследственных механизмов эндокринной патологии в России и за рубежом. 2. Этиология и патогенез наследственной патологии: общая характеристика наследственных болезней. 3. Семиотика наследственных болезней (учение о признаках наследственных болезней). Понятие синдрома, следствия, ассоциации. 4. Понятие о минимальных диагностических признаках. Значение пенетрантности и экспрессивности при постановке диагноза наследственного заболевания. 5. Принципы диагностики наследственных болезней: клинические, инструментальные и лабораторные методы диагностики. 6. Принципы лечения наследственных болезней. 7. Классификация наследственных эндокринопатий.
2	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих белковые прогормоны	1. Низкорослость, обусловленная изолированным СТГ-дефицитом. 2. Вторичный гипокортицизм в сочетании с ожирением. 3. Нейрогенный несахарный диабет. 4. Неонатальный сахарный диабет.
3	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ферменты	1. Врожденная гиперплазия надпочечников (ВГН) (дефицит P450c21, P450c11, 3в-ГСДII, P450c17, P450scc). 2. Изолированный дефицит альдостерона. 3. Изолированный избыток минералокортикоидов. 4. НФП 46, XY (17β-ГСДIII, 5α-редуктаза II типа). 5. Синдром избытка ароматазы. 6. Сахарный диабет тип MODY2.
4	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих цитоплазматические рецепторы	1. Гиперпаратиреоз (при инактивирующей мутации CASR) и гипопаратиреоз (при активирующей мутации CASR). 2. Неиммунный гипертиреоз (активирующая мутация TSHR). 3. Тестотоксикоз (активирующая мутация LHCGR). 4. АКТГ-резистентность. 5. Нефрогенный несахарный диабет. 6. СТГ-резистентность. 7. ИПФР1-резистентность. 8. Синдром множественных эндокринных неоплазий 2 типа (МЭН2А и МЭН2В, медуллярная тиреокарцинома).
5	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ядерные рецепторы и факторы транскрипции	1. НФП46, XY (синдром резистентности к андрогенам). 2. НФП46, XY (синдром Фрейзера). 3. Множественный дефицит гормонов аденогипофиза. 4. Гипоплазия надпочечников. 5. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа. 6. Сахарный диабет тип MODY3.
6	Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ионные каналы, транспортные белки и молекулы клеточного	1. Врожденная гиперплазия надпочечников (ВГН), липоидная гиперплазия надпочечников. 2. Нефрогенный несахарный диабет. 3. Синдром множественных эндокринных неоплазий I типа (МЭН1). 4. Болезнь Гиппеля-Линдау. 5. Гиперинсулинизм (при инактивирующих мутациях генов KCNJ11 и ABCC8) или сахарный диабет (при активирующих мутациях KCNJ11 и ABCC8).

	сигналинга	
7	Наследственные синдромы с преимущественным нарушением физического развития и эндокринной системы	1. Наследственные синдромы с преимущественным нарушением физического развития (нанизм, гигантизм, макро- и микросомия). 2. Наследственные синдромы с преимущественным нарушением эндокринной системы.
8	Хромосомные болезни	1. Синдромы, связанные с аномалиями в системе половых хромосом. 2. Отдельные нозологические формы заболеваний, связанные с аномалиями раннеметафазных хромосом.

Контроль самостоятельной работы осуществляется на семинарских (практических) занятиях.

6. Оценочные средства для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся

Примерные оценочные средства, включая оценочные задания для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю) представлены в Приложении 1 Оценочные средства по дисциплине (модулю).

7. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины (модуля)

Таблица 5

№ п/п	Автор, наименование, место издания, издательство, год издания	Количество экземпляров
Основная литература		
1	Руководство по детской эндокринологии [Текст] / под ред. Ч. Г. Д. Брука, Р. С. Браун; пер. с англ. под ред. В. А. Петерковой. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 342 с.: ил. - Предм. указ.: с. 334-342. - Пер. изд.: Handbook of Clinical Pediatric Endocrinology /ed. by C. G. D. Brook, R. S. Brown (Blackwell).	10
2	Эндокринология [Текст]: учеб. для студентов мед. вузов / И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко, В. В. Фадеев. - 2-е изд., перераб. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа,2007.	7
3	Эндокринология [Электронный ресурс]: учебник / И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко, В. Ф. Фадеев - 2-е изд., перераб. и доп. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 432 с. – Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
4	Эндокринология [Электронный ресурс]: нац. рук. / под ред. И. И. Дедова, Г. А. Мельниченко. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 752 с. – Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
5	Эндокринология [Текст]: учеб. для мед. вузов / Я. В. Благосклонная, Е. В. Шляхто, А. Ю. Бабенко. - 2-е изд., испр. и доп. - СПб: СпецЛит, 2007.	2
6	Эндокринология [Электронный ресурс]: учеб. для мед. вузов / Я. В. Благосклонная, Е. В. Шляхто, А. Ю. Бабенко. – 3-е изд., испр. и доп. – Санкт-Петербург: СпецЛит, 2012. – 422 с. – Режим доступа: http://e.lanbook.com.	Удаленный доступ
7	Клиническая эндокринология [Электронный ресурс]: крат. курс: учеб.-метод. пособие / В. В. Скворцов, А. В. Тумаренко. – Санкт-Петербург: Спец-Лит, 2015. – 186 с. – Режим доступа: http://e.lanbook.com.	Удаленный доступ
8	Педиатрия [Текст]: нац. руководство: в 2 т. Т. 1 / [Р. И. Аванесян, Т. Г. Авдеева, Е. И. Алексеева и др.].; подгот. под эгидой Союза педиатров России и Ассоц. мед. о-в по качеству. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 1017 с.: [26] л. ил., ил. + CD. - На обл.: Национальный проект "Здоровье". Союз педиатров России.	1
9	Педиатрия [Электронный ресурс]: нац. рук.: в 2 т. Т. 1 / под ред. А. А. Баранова. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1017 с. : ил. - Режим доступа:	Удаленный доступ

	http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	
10	Педиатрия [Текст]: нац. руководство: в 2 т. Т. 2 / [О. Е. Агранович, Н. А. Аклаева, В. А. Аксенова и др.]. / подгот. под эгидой Союза педиатров России и Ассоц. мед. о-в по качеству. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 1023 с.: [23] л. ил., ил. + CD. - На обл.: Национальный проект "Здоровье". Союз педиатров России.	1
11	Педиатрия [Электронный ресурс]: нац. рук.: в 2 т. Т. 2 / под ред. А. А. Баранова. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1024 с.: ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
12	Педиатрия [Текст]: справ. практ. врача / К. И. Григорьев. - М.: МЕДпресс-информ, 2008.	5
13	Клиническая генетика: геномика и протеомика наследственной патологии [Текст]: [учеб. пособие для вузов] / Г. Р. Мутовин. - 3-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010.	10
14	Клиническая генетика [Электронный ресурс]: [учеб. для высш. проф. образования] / Н. П. Бочков, В. П. Пузырев, С. А. Смирнихина ; под ред. Н. П. Бочкова. – 4-е изд., доп. и перераб. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 582 с. – Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
15	Клиническая генетика [Электронный ресурс]: геномика и протеомика наследств. патологии: учеб. пособие / Г. Р. Мутовин. – 3-е изд., перераб. и доп. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 832 с. – Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
16	Наследственные болезни [Электронный ресурс]: нац. рук. / [Алексеев Л. П. и др.]; гл. ред. Н. П. Бочков [и др.]. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 936 с.: ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
17	Гены [Текст]: пер.: И. А. Кофиади и др. / Б. Льюин; под ред. Д. В. Ребрикова. - Москва: БИНОМ. Лаб. знаний, 2012. - 896 с.: ил. - (Лучший зарубежный учебник). - Пер. 9-го англ. изд. - Пер. изд.: Genes IX / B. Lewin. Boston etc.: Jones and Bartlett publ.	5
18	Справочник детского эндокринолога [Текст] / И. И. Дедов. - Москва: Литтерра, 2011.	1
19	Атлас детской эндокринологии и нарушений роста [Электронный ресурс]: пер. с англ. / Джереми К. Х. Уэльс, Йен-Маартен Вит, Алан Д. Рого. – 2-е изд. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
20	Клиническая эндокринология [Текст]: [руководство] / С. Б. Шустов - М. : МИА, 2012.	2
Дополнительная литература		
1	Доказательная эндокринология [Текст] : руководство для врачей : пер. с англ. / Х. С. Абу-Лебдех и др. ; под ред. Полайн М. Камачо. - 2-е изд. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2008.	7
2	Эндокринология, 2007 [Текст] : клинич. рекомендации / Рос. ассоц. эндокринологов ; гл. ред. : И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007.	9
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : [учеб. для высш. проф. образования] : в 2 т. Т. 1 / А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 768 с. – Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : [учеб. для высш. проф. образования] : в 2 т. Т. 2 / А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова. – 2-е изд., перераб. и доп. Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 752 с. – Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
5	Детские болезни [Текст] : [учеб. для вузов] : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 7-е изд., перераб., и доп. – Т. 1. - Санкт-Петербург: Питер, 2012.	5
6	Детские болезни [Текст] : [учеб. для вузов] : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 7-е изд., перераб., и доп. – Т. 2. - Санкт-Петербург: Питер, 2012.	5
7	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / [В. Г. Арсентьев, С. В. Девяткина, Н. В. Гончар и др.] ; под ред. Н. П. Шабалова. – 5-е изд., испр. и доп. – Санкт-Петербург : СпецЛит, 2019. – 935 с. – (Учебник для медицинских вузов). - Режим доступа: http://e.lanbook.com.	Удаленный доступ
8	Детские болезни [Электронный ресурс] : [учеб. для мед вузов] / [Л. Н.	Удаленный

	Баженова, Г. Н. Баяндина, Н. А. Белоусова и др.] ; под ред. А. А. Баранова. – 2-е изд., испр. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 1006 с. ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	доступ
9	Возрастные особенности иммунной системы детей [Электронный ресурс] : учебное пособие / [сост. : А. Д. Донецкова, Л. В. Ганковская, М. В. Хорева] ; РНИМУ им. Н. И. Пирогова, каф. мед.-биол. фак. - Электрон. дан. - Москва : РНИМУ им. Н. И. Пирогова, 2017. - Adobe Acrobat Reader. - Режим доступа : http://rsmu.informsystema.ru//login-user?login=Читатель&password=010101.	Удаленный доступ
10	Генетика [Текст] : учебник / В. И. Иванов, Н. В. Барышникова, Дж. С. Билева и др.; под ред. В. И. Иванова. - Москва: Академкнига, 2007.	2
11	Cell Biology and Genetics [Текст] / M. Stubbs, N. Suleyman. - 4th ed. - Edinburgh etc. : Mosby Elsevier, 2015. - XIV, 200 p. : il. - (Crash Course / ser. ed. : D. Horton-Szar) (Study smart with Student Consult)	1

Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»

1. Официальный сайт РНИМУ: адрес ресурса – https://rsmu.ru.ru/, на котором содержатся сведения об образовательной организации и ее подразделениях, локальные нормативные акты, сведения о реализуемых образовательных программах, их учебно-методическом и материально-техническом обеспечении, а также справочная, оперативная и иная информация. Через официальный сайт обеспечивается доступ всех участников образовательного процесса к различным сервисам и ссылкам, в том числе к Автоматизированной системе подготовки кадров высшей квалификации (далее – АСПКВК);
2. ЭБС РНИМУ им. Н.И. Пирогова – Электронная библиотечная система;
3. ЭБС IPRbooks – Электронно-библиотечная система;
4. ЭБС Айбукс – Электронно-библиотечная система;
5. ЭБС Букап – Электронно-библиотечная система;
6. ЭБС Лань – Электронно-библиотечная система;
7. ЭБС Юрайт – Электронно-библиотечная система.

Перечень профессиональных баз данных и информационных справочных систем

1. http://www.consultant.ru Консультант студента – компьютерная справочная правовая система в РФ;
2. https://www.garant.ru Гарант.ру – справочно-правовая система по законодательству Российской Федерации;
3. https://pubmed.com – PubMed, англоязычная текстовая база данных медицинских и биологических публикаций.

8. Материально-техническое обеспечение дисциплины (модуля)

Таблица 6

№ п/п	Наименование оборудованных учебных аудиторий	Перечень специализированной мебели, технических средств обучения
1	Учебные аудитории для проведения занятий лекционного и семинарского типов, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации	Укомплектованы специализированной мебелью (учебные столы и стулья); техническими средствами обучения, служащие для представления учебной информации большой аудитории (мультимедиа-проекторы, персональные компьютеры, ноутбуки, стационарные и переносные экраны); наборами демонстрационного оборудования и учебно-наглядных пособий, обеспечивающие тематические иллюстрации рабочей программы дисциплины.
2	Помещения для самостоятельной работы (Библиотека, в том числе читальный зал)	Компьютерная техника с возможностью подключения к сети "Интернет" и обеспечением доступа к электронной информационно-образовательной среде РНИМУ.

Программное обеспечение

- MICROSOFT WINDOWS 7, 10;
- OFFICE 2010, 2013;
- Антивирус Касперского (Kaspersky Endpoint Security);
- ADOBE CC;
- Photoshop;
- Консультант плюс (справочно-правовая система);
- iSpring;
- Adobe Reader;
- Adobe Flash Player;
- Google Chrom, Mozilla Firefox, Mozilla Public License;
- 7-Zip;
- FastStone Image Viewer.

9. Методические указания для обучающихся по изучению дисциплины (модуля)

Преподавание дисциплины (модуля) осуществляется в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования.

Основными формами получения и закрепления знаний по данной дисциплине (модулю) являются занятия лекционного и семинарского типа, самостоятельная работа обучающегося, в том числе под руководством преподавателя, прохождение контроля.

Учебный материал по дисциплине (модулю) разделен на восемь разделов:

Раздел 1. Общие вопросы. Классификация наследственных эндокринопатий.

Раздел 2. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих белковые прогормоны.

Раздел 3. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ферменты.

Раздел 4. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих цитоплазматические рецепторы.

Раздел 5. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ядерные рецепторы и факторы транскрипции.

Раздел 6. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ионные каналы, транспортные белки и молекулы клеточного сигналинга.

Раздел 7. Наследственные синдромы с преимущественным нарушением физического развития и эндокринной системы.

Раздел 8. Хромосомные болезни.

Изучение дисциплины (модуля) согласно учебному плану предполагает самостоятельную работу обучающихся. Самостоятельная работа включает в себя изучение учебной, учебно-методической и специальной литературы, её конспектирование, подготовку к семинарам (практическим занятиям), текущему контролю успеваемости и промежуточной аттестации зачету.

Текущий контроль успеваемости по дисциплине (модулю) и промежуточная аттестация осуществляются в соответствии с Порядком организации и проведения текущего контроля успеваемости и Порядком проведения промежуточной аттестации обучающихся, устанавливающим формы проведения промежуточной аттестации, ее периодичность и систему оценок.

Наличие в Университете электронной информационно-образовательной среды, а также электронных образовательных ресурсов позволяет изучать дисциплину (модуль) инвалидам и лицам с ОВЗ.

Особенности изучения дисциплины (модуля) инвалидами и лицами с ОВЗ определены в Положении об организации получения образования для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья.

10. Методические рекомендации преподавателю по организации учебного процесса по дисциплине (модулю)

Преподавание дисциплины (модуля) осуществляется в соответствии с Федеральными государственными образовательными стандартами высшего образования, с учетом компетентностного подхода к обучению.

При изучении дисциплины (модуля) рекомендуется использовать следующий набор средств и способов обучения:

— рекомендуемую основную и дополнительную литературу;

— задания для подготовки к семинарам (практическим занятиям) – вопросы для обсуждения и др.;

— задания для текущего контроля успеваемости (задания для самостоятельной работы обучающихся);

— вопросы и задания для подготовки к промежуточной аттестации по итогам изучения дисциплины (модуля), позволяющие оценить знания, умения и уровень приобретенных компетенций.

При проведении занятий лекционного и семинарского типа, в том числе в форме вебинаров и on-line курсов, необходимо строго придерживаться учебно-тематического плана дисциплины (модуля), приведенного в разделе 4 данного документа. Необходимо уделить внимание рассмотрению вопросов и заданий, включенных в оценочные задания, при необходимости, решить аналогичные задачи с объяснением алгоритма решения.

Следует обратить внимание обучающихся на то, что для успешной подготовки к текущему контролю успеваемости и промежуточной аттестации нужно изучить материалы основной и дополнительной литературы, список которых приведен в разделе 7 данной рабочей программы дисциплины (модуля) и иные источники, рекомендованные в подразделах «Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет» и «Перечень профессиональных баз данных и информационных справочных систем», необходимых для изучения дисциплины (модуля).

Текущий контроль успеваемости и промежуточная аттестация осуществляются в соответствии с Порядком организации и проведения текущего контроля успеваемости и Порядком проведения промежуточной аттестации обучающихся, устанавливающим формы проведения промежуточной аттестации, ее периодичность и систему оценок, с которыми необходимо ознакомить обучающихся на первом занятии.

Инновационные формы учебных занятий: При проведении учебных занятий необходимо обеспечить развитие у обучающихся навыков командной работы, межличностной коммуникации, принятия решений, развитие лидерских качеств на основе инновационных (интерактивных) занятий: групповых дискуссий, ролевых игр, тренингов, анализа ситуаций и имитационных моделей, преподавания дисциплин (модулей) в форме курсов, составленных на основе результатов научных исследований,

проводимых Университетом, в том числе с учетом региональных особенностей профессиональной деятельности выпускников и потребностей работодателей) и т.п.

Инновационные образовательные технологии, используемые на лекционных, семинарских (практических) занятиях:

Таблица 7

Вид занятия	**Используемые интерактивные образовательные технологии**
Л	Лекция-визуализация с применением презентаций (слайды, фото, рисунки, схемы, таблицы), видеоматериалов по теме: «Молекулярно-генетические основы болезней эндокринной системы. Механизмы генных мутаций»; «Принципы и основы клинической, лабораторной и молекулярно-генетической диагностики врожденных и наследственных болезней эндокринной системы»; «Семиотика наследственных болезней»; «Принципы лечения врожденных и наследственных болезней эндокринной системы». Цель: Расширение теоретических знаний и развитие клинического мышления у обучающихся.
СПЗ	Клинический разбор интересного случая во врачебной практике или разбор наиболее частых ошибок при постановке диагноза и при проведении лечения. Цель: Развитие у обучающихся клинического мышления.
СПЗ	Групповая дискуссия на тему «Молекулярно-генетическая диагностика и клиническая характеристика эндокринной патологии» Цель: Возможность каждого участника продемонстрировать собственный как умственный, так и творческий потенциал; научиться вести конструктивные переговоры.
СПЗ	Решение комплексных ситуативных задач по теме: «Диагностика и лечение врожденных и наследственных болезней эндокринной системы». Создание проблемной ситуации на основе фактов из реальной жизни позволяет заинтересовать обучающихся в дисциплине, способствует активному усвоению знаний и навыков сбора, обработки и анализа полученной информации. Цель: совместными усилиями не только проанализировать конкретную предложенную ситуацию, но и совместно выработать алгоритм, приводящий к оптимальному практическому решению.

Приложение 1
к рабочей программе по дисциплине (модулю)

ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА ПО ДИСЦИПЛИНЕ (МОДУЛЮ) «НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЭНДОКРИНОПАТИИ»

Специальность
31.08.17 Детская эндокринология

Направленность (профиль) программы
Детская эндокринология

Уровень высшего образования
подготовка кадров высшей квалификации

Москва, 2022 г.

1. Перечень компетенций, формируемых в процессе изучения дисциплины (модуля)

Таблица 1

Код и наименование компетенции, индикатора достижения компетенции	**Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю)**	
УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте		
УК-1.1 Анализирует достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Знать	– Профессиональные источники информации, в том числе, базы данных. – Методологию системного подхода при анализе достижений в области медицины и фармации, и интерпретации полученных данных.
	Уметь	– Критически и системно анализировать достижения в области медицины и фармации. – Определять возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональной деятельности. – Планировать диагностическую и лечебную деятельность на основе анализа и интерпретации полученных данных.
	Владеть	– Методами и приемами системного анализа достижений в области медицины и фармации для их применения в профессиональной деятельности. – Навыками планирования диагностической и лечебной деятельности на основе анализа и интерпретации полученных данных.
УК-1.2 Оценивает возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Знать	– Современные научные практические достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте. – Трансляционные походы (адаптация результатов научных исследований к условиям реальной клинической практики) в детской эндокринологии
	Уметь	– Проводить сравнительный анализ современных достижений в области медицины и фармации, предлагать и обосновывать возможные решения практических задач – Использовать трансляционные походы в детской эндокринологии.
	Владеть	– Навыками выбора методов и средств решения профессиональных задач. – Навыками трансляционных подходов в детской эндокринологии.
ПК-1. Способен к оказанию медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы		
ПК-1.1 Проводит обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза	Знать	– Закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патологических процессах – Методику сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей и подростков (их законных представителей) с наследственной эндокринной патологией – Методику осмотра и обследования детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Методы лабораторных исследований и инструментальных обследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению исследований, правила интерпретации их результатов у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Анатомо-функциональное состояние детей и подростков

		наследственной эндокринной патологией – Этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний органов эндокринной системы – Современные методы клинической и параклинической диагностики наследственной эндокринной патологии – Наследственную эндокринную патологию, требующие направления детей и подростков к врачам-специалистам – Заболевания и (или) состояния органов и систем организма человека, сопровождающиеся изменениями со стороны органов эндокринной системы – Международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) – Симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с наследственной эндокринной патологией
	Уметь	– Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей и подростков (их законных представителей) наследственной эндокринной патологией – Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от детей и подростков (их законных представителей) с наследственной эндокринной патологией – Оценивать анатомо-функциональное состояние органов эндокринной системы в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях – Пользоваться методами осмотра и обследования детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Интерпретировать и анализировать результаты кариотипирования и молекулярно-генетических методов диагностики заболеваний эндокринной системы – Интерпретировать и анализировать результаты неонатального скрининга врожденного гипотиреоза и врожденной дисфункции коры надпочечников (или адреногенитального синдрома) – Обосновывать и планировать объем лабораторного исследования и инструментального обследования детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования и инструментального обследования детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Выявлять клинические симптомы и синдромы у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Выявлять симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у детей наследственной эндокринной патологией
	Владеть	– Навыками сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей и подростков (их законных представителей) с наследственной эндокринной патологией – Интерпретацией информации, полученной от детей и

		подростков (их законных представителей) с наследственной эндокринной патологией – Навыками осмотра детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Навыками формулирования предварительного диагноза и составления плана лабораторных исследований и инструментальных обследований детей и подростков наследственной эндокринной патологией – Навыками направления детей и подростков наследственной эндокринной патологией на лабораторное исследование и инструментальное обследование – Навыками направления детей и подростков с наследственной эндокринной патологией на консультацию к врачам-специалистам – Интерпретацией результатов осмотра, лабораторного исследования и инструментального обследования детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Интерпретацией результатов осмотра врачами-специалистами детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) – Проведение работы по обеспечению безопасности диагностических манипуляций
ПК-1.2 Назначает лечение детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контролирует его эффективность и безопасность	Знать	– Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям и подросткам с наследственной эндокринной патологией – Современные методы лечения детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в эндокринологии; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные – Принципы и методы установки системы помповой инсулинотерапии – Методы немедикаментозного лечения наследственной эндокринной патологии у детей и подростков; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные – Принципы и методы хирургических и диагностических вмешательств при наследственной эндокринной патологии у детей и подростков; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные – Манипуляции при наследственной эндокринной патологии у детей и подростков; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные – Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших при обследовании или лечении детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Предоперационную подготовку и послеоперационное ведение детей и подростков с наследственной эндокринной патологией
	Уметь	– Разрабатывать план лечения детей и подростков наследственной эндокринной патологией

		– Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание детям и подросткам с наследственной эндокринной патологией – Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Устанавливать систему помповой инсулинотерапии – Назначать немедикаментозное лечение детям и подросткам с наследственной эндокринной патологией – Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Определять медицинские показания и медицинские противопоказания у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией для направления к врачам-специалистам с целью хирургических и диагностических вмешательств – Предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения наследственной эндокринной патологии – Проводить мониторинг эффективности помповой инсулинотерапии у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы – Определять медицинские показания направления детей и подростков наследственной эндокринной патологией для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара
	Владеть	– Навыками разработки плана лечения детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Навыками назначения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания детям и подросткам с наследственной эндокринной патологией – Навыками оценки эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Навыками определения медицинских показаний и медицинских противопоказаний к проведению хирургических вмешательств детям и подросткам с наследственной эндокринной патологией – Навыками назначения немедикаментозного лечения детям и подросткам с наследственной эндокринной патологией – Навыками оценки эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Навыками профилактики или лечения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических вмешательств, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения и хирургических вмешательств у детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Навыками направления детей и подростков с наследственной эндокринной патологией для оказания

		медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара при наличии медицинских показаний
ПК-1.5 Проводит и контролирует эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения	Знать	– Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения профилактических медицинских осмотров и диспансерного наблюдения за детьми и подростков с наследственной эндокринной патологией – Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении профилактических медицинских осмотров детей и подростков с наследственной эндокринной патологией – Принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования наследственной эндокринной патологии у детей и подростков
	Уметь	– Проводить профилактический медицинский осмотр с учетом возраста, состояния здоровья
	Владеть	– Назначение профилактических мероприятий детям и подросткам с учетом факторов риска – Контроль выполнения профилактических мероприятий

2. Описание критериев и шкал оценивания компетенций

В ходе текущего контроля успеваемости (устный или письменный опрос, подготовка и защита реферата, доклад, презентация, тестирование и пр.) при ответах на учебных занятиях, а также промежуточной аттестации в форме экзамена и (или) зачета с оценкой обучающиеся оцениваются по четырёхбалльной шкале: «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно».

Оценка «отлично» – выставляется ординатору, если он глубоко усвоил программный материал, исчерпывающе, последовательно, четко и логически стройно его излагает, умеет связывать теорию с практикой, свободно справляется с задачами и вопросами, не затрудняется с ответами при видоизменении заданий, умеет принять правильное решение и грамотно его обосновывать, владеет разносторонними навыками и приемами выполнения практических задач, комплексной оценкой предложенной ситуации, правильно выбирает тактику действий.

Оценка «хорошо» – выставляется ординатору, если он твердо знает программный материал, грамотно и по существу излагает его, не допуская существенных неточностей в ответе на вопрос, но недостаточно полно раскрывает междисциплинарные связи, правильно применяет теоретические положения при решении практических вопросов и задач, владеет необходимыми навыками и приемами их выполнения, комплексной оценкой предложенной ситуации, правильно выбирает тактику действий.

Оценка «удовлетворительно» – выставляется ординатору, если он имеет поверхностные знания программного материала, не усвоил его деталей, допускает неточности, оперирует недостаточно правильными формулировками, нарушает логическую последовательность в изложении программного материала, испытывает затруднения при выполнении практических задач, испытывает затруднения с комплексной оценкой предложенной ситуации, не полностью отвечает на вопросы, при помощи наводящих вопросов преподавателя, выбор тактики действий возможен в соответствии с ситуацией при помощи наводящих вопросов.

Оценка «неудовлетворительно» – выставляется ординатору, который не знает значительной части программного материала, допускает грубые ошибки, неуверенно, с большими затруднениями решает практические задачи или не справляется с ними самостоятельно, не владеет комплексной оценкой ситуации, неверно выбирает тактику действий, приводящую к ухудшению ситуации, нарушению безопасности пациента.

В ходе текущего контроля успеваемости (устный или письменный опрос, подготовка и защита реферата, доклад, презентация, тестирование и пр.) при ответах на

учебных занятиях, а также промежуточной аттестации в форме зачета обучающиеся оцениваются по двухбалльной шкале:

Оценка «зачтено» – выставляется ординатору, если он продемонстрировал знания программного материала: подробно ответил на теоретические вопросы, справился с выполнением заданий и (или) ситуационных задач, предусмотренных программой ординатуры, ориентируется в основной и дополнительной литературе, рекомендованной рабочей программой дисциплины (модуля).

Оценка «не зачтено» – выставляется ординатору, если он имеет пробелы в знаниях программного материала: не владеет теоретическим материалом и допускает грубые, принципиальные ошибки в выполнении заданий и (или) ситуационных задач, предусмотренных рабочей программой дисциплины (модуля).

Шкала оценивания (четырехбалльная или двухбалльная), используемая в рамках текущего контроля успеваемости определяется преподавателем, исходя из целесообразности применения той или иной шкалы.

Если текущий контроль успеваемости и (или) промежуточная аттестация, предусматривает тестовые задания, то перевод результатов тестирования в четырехбалльную шкалу осуществляется по схеме:

Оценка «Отлично» – 90-100% правильных ответов;

Оценка «Хорошо» – 80-89% правильных ответов;

Оценка «Удовлетворительно» – 71-79% правильных ответов;

Оценка «Неудовлетворительно» – 70% и менее правильных ответов.

Перевод результатов тестирования в двухбалльную шкалу:

Оценка «Зачтено» – 71-100% правильных ответов;

Оценка «Не зачтено» – 70% и менее правильных ответов.

Для промежуточной аттестации, состоящей из двух этапов (тестирование + устное собеседование) оценка складывается по итогам двух пройденных этапов. Обучающийся, получивший положительные оценки за тестовое задание и за собеседование считается аттестованным. Промежуточная аттестация, проходящая в два этапа, как правило, предусмотрена по дисциплинам (модулям), завершающихся экзаменом или зачетом с оценкой.

Обучающийся, получивший неудовлетворительную оценку за первый этап (тестовое задание) не допускается ко второму этапу (собеседованию).

3. Типовые контрольные задания

Примерные варианты оценочных заданий для текущего контроля успеваемости

Таблица 2

Раздел, тема	Наименование разделов, тем	Форма контроля	Оценочное задание	Код индикатора
	Полугодие 2			
Раздел 1	**Общие вопросы. Классификация наследственных эндокринопатий**	Реферат или презентация	Темы рефератов или презентаций: 1. Наследственные болезни: этиология и патогенез. 2. Современные методы диагностики наследственных	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2
Тема 1.1	Молекулярно-генетические			

	основы болезней эндокринной системы. Этиология и патогенез наследственной патологии		болезней. 3. Пренатальная диагностика: показания, методы. 4. Неонатальный скрининг. 5. Общие принципы лечения наследственных болезней. 6. Профилактика наследственной патологии.	
Тема 1.2	Семиотика наследственных болезней. Понятие о минимальных диагностических признаках			
Тема 1.3	Принципы диагностики наследственных болезней			
Тема 1.4	Принципы лечения наследственных болезней			
Тема 1.5	Классификация наследственных эндокринопатий			
Раздел 2	**Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих белковые прогормоны**	Реферат или презентация	Темы рефератов или презентаций: 1. Врожденный изолированный дефицит СТГ. 2. Моногенные формы ожирения. 3. Нейрогенный несахарный диабет при мутации гена AVP. 4. Моногенные формы сахарного диабета: неонатальный СД.	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 2.1	Низкорослость, обусловленная изолированным СТГ-дефицитом			
Тема 2.2	Вторичный гипокортицизм в сочетании с ожирением			
Тема 2.3	Нейрогенный несахарный диабет			
Тема 2.4	Неонатальный сахарный диабет			
Раздел 3	**Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ферменты**	Реферат или презентация	Темы рефератов или презентаций: 1. Изолированный дефицит минералокортикоидов. 2. Изолированный избыток минералкортикоидов. 3. Синдром избытка ароматазы. 4. Моногенные формы сахарного диабета: MODY2.	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 3.1	Врожденная гиперплазия надпочечников (дефицит P450c21, P450c11, 3β-ГСДII, P450c17, P450scc)			
Тема 3.2	Изолированный дефицит альдостерона			
Тема 3.3	Изолированный избыток минералокортикоидов			
Тема 3.4	НФП 46,XY (17β-ГСДIII, 5α-редуктаза II типа)			
Тема 3.5	Синдром избытка ароматазы			
Тема 3.6	Сахарный диабет тип MODY2			
Раздел 4	**Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих цитоплазматические рецепторы**	Реферат или презентация	Темы рефератов или презентаций: 1. Неиммунный гипертиреоз (активирующая мутация TSHR). 2. Тестотоксикоз. 3. АКТГ-резистентность. 4. Синдром множественных эндокринных неоплазий 2 типа.	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 4.1	Гиперпаратиреоз (при инактивирующей мутации CASR) и гипопаратиреоз (при активирующей мутации CASR)			
Тема 4.2	Неиммунный гипертиреоз (активирующая мутация TSHR)			
Тема 4.3	Тестотоксикоз (активирующая мутация LHCGR).			
Тема 4.4	АКТГ-резистентность			
Тема 4.5	Нефрогенный несахарный			

	диабет			
Тема 4.6	СТГ-резистентность			
Тема 4.7	ИПФР1-резистентность			
Тема 4.8	Синдром множественных эндокринных неоплазий 2 типа (МЭН-2А и МЭН-2В, семейная медуллярная тиреоидная карцинома)			
Раздел 5	**Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ядерные рецепторы и факторы транскрипции**	Реферат или презентация	Темы рефератов или презентаций: 1. Синдром резистентности к андрогенам. 2. Синдром Фрейзера. 3. Множественный дефицит гормонов аденогипофиза. 4. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа. 5. Моногенные формы СД: MODY3.	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 5.1	НФП 46,XY, синдром резистентности к андрогенам			
Тема 5.2	НФП 46,XY, синдром Фрейзера			
Тема 5.3	Множественный дефицит гормонов аденогипофиза			
Тема 5.4	Гипоплазия надпочечников			
Тема 5.5	Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа			
Тема 5.6	Сахарный диабет тип MODY3			
Раздел 6	**Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ионные каналы, транспортные белки и молекулы клеточного сигналинга**	Реферат или презентация	Темы рефератов или презентаций: 1. Липоидная гиперплазия надпочечников. 2. Синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа. 3. Болезнь Гиппеля-Линдау. 4. Гиперинсулинизм при инактивирующих мутациях KCNJ11 и ABCC8. 5. Сахарный диабет при активирующих мутациях KCNJ11 и ABCC8.	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 6.1	Врожденная гиперплазия надпочечников (липоидная гиперплазия надпочечников)			
Тема 6.2	Нефрогенный несахарный диабет			
Тема 6.3	Синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа			
Тема 6.4	Болезнь Гиппеля-Линдау			
Тема 6.5	Гиперинсулинизм (при инактивирующих мутациях KCNJ11 и ABCC8) и сахарный диабет (при активирующих мутациях KCNJ11 и ABCC8)			
Раздел 7	**Наследственные синдромы с преимущественным нарушением физического развития и эндокринной системы**	Реферат или презентация	Темы рефератов или презентаций: 1. Наследственные синдромы, сопровождающиеся нарушением роста. 2. Наследственные синдромы, сопровождающиеся макросомией и микросомией. 3. Наследственные синдромы и болезни эндокринной системы.	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 7.1	Наследственные синдромы с преимущественным нарушением физического развития (нанизм, гигантизм, макро- и микросомия)			
Тема 7.2	Наследственные синдромы с преимущественным нарушением эндокринной			

	системы			
Раздел 8	**Хромосомные болезни**	Реферат или презентация	Темы рефератов или презентаций: 1. Синдром Шерешевского-Тернера. 2. Синдром Клайнфельтера. 3. Дисгенезия гонад: варианты, клинические проявления.	УК-1.1 УК-1.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.5
Тема 8.1	Синдромы, связанные с аномалиями в системе половых хромосом			
Тема 8.2	Отдельные нозологические формы заболеваний, связанные с аномалиями раннеметафазных хромосом. Синдром Прадера-Вилли			

Вопросы для подготовки к промежуточной аттестации зачету

Вопросы к собеседованию

1. Этиология и патогенез наследственных болезней.
2. Клинические проявления наследственных болезней.
3. Диагностика и лечение наследственных болезней.
4. Классификация наследственных эндокринопатий.
5. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих белковые прогормоны.
6. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ферменты.
7. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих цитоплазматические рецепторы.
8. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ядерные рецепторы и факторы транскрипции.
9. Эндокринные заболевания, ассоциированные с дефектами генов, кодирующих ионные каналы, транспортные белки и молекулы клеточного сигналинга.
10. Моногенные формы сахарного диабета. Неонатальный сахарный диабет. MODY2. MODY3. СД при активирующих мутациях генов KCNJ11 и ABCC8. Этиология, патогенез. Особенности диагностики, течения и терапии.
11. Моногенные формы ВГ. Этиология, патогенез. Особенности диагностики, течения и терапии.
12. Моногенные формы нарушений формирования пола 46XY. Этиология, патогенез. Особенности диагностики, течения и терапии.
13. Моногенные формы синдрома множественных эндокринных неоплазий. МЭН1, МЭН2А. МЭН2В. Клинические проявления, диагностика и лечение.
14. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа. Этиология, патогенез. Клинические проявления. Диагностика и лечение.
15. Моногенные формы несахарного диабета. Этиология, патогенез. Особенности диагностики, течения и терапии.
16. Моногенные формы низкорослости. Этиология, патогенез. Особенности диагностики и лечения.
17. Моногенные формы гипопаратиреоза и гиперпаратиреоза. Этиология, патогенез. Диагностика, течение и лечение.
18. Наследственные синдромы с преимущественным нарушением физического развития (нанизм, гигантизм, макро- и микросомия). Патогенез и этиология. Особенности диагностики, течения и терапии.
19. Наследственные синдромы с преимущественным нарушением эндокринной системы (Глухота врожденная и зоб. Синдром Коэна. Синдром Лоуренса-Муна-Барде-Бидля. Синдром Альстрема). Патогенез и этиология. Особенности диагностики, течения и терапии.

20. Синдромы, связанные с аномалиями в системе половых хромосом. Синдром Шерешевского-Тернера. Патогенез и этиология. Особенности диагностики, течения и терапии.

21. Синдромы, связанные с аномалиями в системе половых хромосом. Синдром Клайнфельтера. Патогенез и этиология. Особенности диагностики, течения и терапии.

22. Отдельные нозологические формы заболеваний, связанные с аномалиями раннеметафазных хромосом. Синдром Прадера-Вилли. Патогенез и этиология. Особенности диагностики, течения и терапии.

4. Методические материалы, определяющие процедуры оценивания результатов обучения по дисциплине (модулю)

Процедура оценивания результатов обучения по дисциплине (модулю) осуществляется в соответствии с Порядком организации и проведения текущего контроля успеваемости и Порядком проведения промежуточной аттестации обучающихся, устанавливающим формы проведения промежуточной аттестации, ее периодичность и систему оценок.

Проведение текущего контроля успеваемости по дисциплине (модулю)

Проведение текущего контроля успеваемости по дисциплине (модулю) осуществляется в ходе контактной работы с преподавателем в рамках аудиторных занятий.

Текущий контроль успеваемости в виде устного или письменного опроса

Устный и письменный опрос – наиболее распространенный метод контроля знаний обучающихся.

Устный опрос может проводиться в начале учебного занятия, в таком случае он служит не только целям контроля, но и готовит обучающихся к усвоению нового материала, позволяет увязать изученный материал с тем, с которым они будут знакомиться на этом же или последующих учебных занятиях.

Опрос может быть фронтальный, индивидуальный и комбинированный. Фронтальный опрос проводится в форме беседы преподавателя с группой, с целью вовлечения в активную умственную работу всех обучающихся группы.

Вопросы должны иметь преимущественно поисковый характер, чтобы побуждать обучающихся к самостоятельной мыслительной деятельности.

Индивидуальный опрос предполагает обстоятельные, связные ответы обучающихся на вопрос, относящийся к изучаемому учебному материалу и служит важным учебным средством развития речи, памяти, критического и системного мышления обучающихся.

Заключительная часть устного опроса – подробный анализ ответов обучающихся.

Устный опрос как метод контроля знаний, умений и навыков требует больших затрат времени, кроме того, по одному и тому же вопросу нельзя проверить всех обучающихся. Поэтому в целях рационального использования учебного времени может быть проведен комбинированный, уплотненный опрос, сочетая устный опрос с письменным.

Письменный опрос проводится по тематике прошедших занятий. В ходе выполнения заданий обучающийся должен в меру имеющихся знаний, умений, владений, сформированности компетенции дать развернутые ответы на поставленные в задании открытые вопросы и (или) ответить на вопросы закрытого типа в установленное преподавателем время. Продолжительность проведения процедуры определяется

преподавателем самостоятельно, исходя из сложности индивидуальных заданий, количества вопросов, объема оцениваемого учебного материала.

Вопросы для устного и письменного опроса сопровождаются тщательным всесторонним продумыванием содержания вопросов, задач и примеров, которые будут предложены, поиском путей активизации деятельности всех обучающихся группы в процессе проверки, создания на занятии деловой и доброжелательной обстановки.

Результаты работы обучающихся фиксируются в ходе проведения учебных занятий (активность, полнота ответов, способность поддерживать дискуссию, профессиональный язык и др.).

Текущий контроль успеваемости в виде реферата

Подготовка реферата имеет своей целью показать, что обучающийся имеет необходимую теоретическую и практическую подготовку, умеет аналитически работать с научной литературой, систематизировать материалы и делать обоснованные выводы.

При выборе темы реферата необходимо исходить, прежде всего, из собственных научных интересов.

Реферат должен носить характер творческой самостоятельной работы.

Изложение материала не должно ограничиваться лишь описательным подходом к раскрытию выбранной темы, но также должно отражать авторскую аналитическую оценку состояния проблемы и собственную точку зрения на возможные варианты ее решения.

Обучающийся, имеющий научные публикации может использовать их данные при анализе проблемы.

Реферат включает следующие разделы:

−введение (обоснование выбора темы, ее актуальность, цели и задачи исследования);

−содержание (состоит из 2-3 параграфов, в которых раскрывается суть проблемы, оценка описанных в литературе основных подходов к ее решению, изложение собственного взгляда на проблему и пути ее решения и т.д.);

−заключение (краткая формулировка основных выводов);

−список литературы, использованной в ходе работы над выбранной темой.

Требования к списку литературы:

Список литературы составляется в соответствии с правилами библиографического описания (источники должны быть перечислены в алфавитной последовательности - по первым буквам фамилий авторов или по названиям сборников; необходимо указать место издания, название издательства, год издания). При выполнении работы нужно обязательно использовать книги, статьи, сборники, материалы официальных сайтов Интернет и др. Ссылки на использованные источники, в том числе электронные – обязательны.

Объем работы 15-20 страниц (формат А4) печатного текста (шрифт № 14 Times New Roman, через 1,5 интервала, поля: верхнее и нижнее - 2 см, левое - 2,5 см, правое - 1,5 см).

Текст может быть иллюстрирован таблицами, графиками, диаграммами, причем наиболее ценными из них являются те, что самостоятельно составлены автором.

Текущий контроль успеваемости в виде подготовки презентации

Электронная презентация – электронный документ, представляющий собой набор слайдов, предназначенных для демонстрации проделанной работы. Целью презентации является визуальное представление замысла автора, максимально удобное для восприятия.

Электронная презентация должна показать то, что трудно объяснить на словах.

Примерная схема презентации

1. Титульный слайд (соответствует титульному листу работы);

2. Цели и задачи работы;

3. Общая часть;

4. Защищаемые положения (для магистерских диссертаций);

5. Основная часть;

6. Выводы;

7. Благодарности (выражается благодарность аудитории за внимание).

Требования к оформлению слайдов

Титульный слайд

Презентация начинается со слайда, содержащего название работы (доклада) и имя автора. Эти элементы обычно выделяются более крупным шрифтом, чем основной текст презентации. В качестве фона первого слайда можно использовать рисунок или фотографию, имеющую непосредственное отношение к теме презентации, однако текст поверх такого изображения должен читаться очень легко. Подобное правило соблюдается и для фона остальных слайдов. Тем не менее, монотонный фон или фон в виде мягкого градиента смотрятся на первом слайде тоже вполне эффектно.

Общие требования

Средний расчет времени, необходимого на презентацию ведется исходя из количества слайдов. Обычно на один слайд необходимо не более двух минут.

Необходимо использовать максимальное пространство экрана (слайда) – например, растянув рисунки.

Дизайн должен быть простым и лаконичным.

Каждый слайд должен иметь заголовок.

Оформление слайда не должно отвлекать внимание от его содержательной части.

Завершать презентацию следует кратким резюме, содержащим ее основные положения, важные данные, прозвучавшие в докладе, и т.д.

Оформление заголовков

Назначение заголовка – однозначное информирование аудитории о содержании слайда. В заголовке нужно указать основную мысль слайда.

Все заголовки должны быть выполнены в едином стиле (цвет, шрифт, размер, начертание).

Текст заголовков должен быть размером 24 – 36 пунктов.

Точку в конце заголовков не ставить.

Содержание и расположение информационных блоков на слайде

Информационных блоков не должно быть слишком много (3-6).

Рекомендуемый размер одного информационного блока – не более 1/2 размера слайда.

Желательно присутствие на странице блоков с разнотипной информацией (текст, графики, диаграммы, таблицы, рисунки), дополняющей друг друга.

Ключевые слова в информационном блоке необходимо выделить.

Информационные блоки лучше располагать горизонтально, связанные по смыслу блоки – слева направо.

Наиболее важную информацию следует поместить в центр слайда.

Логика предъявления информации на слайдах в презентации должна соответствовать логике ее изложения.

Выбор шрифтов

Для оформления презентации следует использовать стандартные, широко распространенные шрифты, такие как Arial, Tahoma, Verdana, Times New Roman, Calibri и др.

Размер шрифта для информационного текста — 18-22 пункта. Шрифт менее 16 пунктов плохо читается при проекции на экран, но и чрезмерно крупный размер шрифта затрудняет процесс беглого чтения. При создании слайда необходимо помнить о том, что резкость изображения на большом экране обычно ниже, чем на мониторе. Прописные буквы воспринимаются тяжелее, чем строчные. Жирный шрифт, курсив и прописные буквы используйте только для выделения.

Цветовая гамма и фон

Слайды могут иметь монотонный фон или фон-градиент.

Для фона желательно использовать цвета пастельных тонов.

Цветовая гамма текста должна состоять не более чем из двух-трех цветов.

Назначив каждому из текстовых элементов свой цвет (например, заголовки - зеленый, текст – черный и т.д.), необходимо следовать такой схеме на всех слайдах.

Необходимо учитывать сочетаемость по цвету фона и текста. Белый текст на черном фоне читается плохо.

Стиль изложения

Следует использовать минимум текста. Текст не является визуальным средством.

Не стоит стараться разместить на одном слайде как можно больше текста. Чем больше текста на одном слайде вы предложите аудитории, тем с меньшей вероятностью она его прочитает.

Рекомендуется помещать на слайд только один тезис. Распространенная ошибка – представление на слайде более чем одной мысли.

Старайтесь не использовать текст на слайде как часть вашей речи, лучше поместить туда важные тезисы, акцентируя на них внимание в процессе своей речи. Не переписывайте в презентацию свой доклад. Демонстрация презентации на экране – вспомогательный инструмент, иллюстрирующий вашу речь.

Следует сокращать предложения. Чем меньше фраза, тем она быстрее усваивается.

Текст на слайдах лучше форматировать по ширине.

Если возможно, лучше использовать структурные слайды вместо текстовых. В структурном слайде к каждому пункту добавляется значок, блок-схема, рисунок – любой графический элемент, позволяющий лучше запомнить текст.

Следует избегать эффектов анимации текста и графики, за исключением самых простых, например, медленного исчезновения или возникновения полосами, но и они должны применяться в меру. В случае использования анимации целесообразно выводить информацию на слайд постепенно. Слова и картинки должны появляться параллельно «озвучке».

Оформление графической информации, таблиц и формул

Рисунки, фотографии, диаграммы, таблицы, формулы призваны дополнить текстовую информацию или передать ее в более наглядном виде.

Желательно избегать в презентации рисунков, не несущих смысловой нагрузки, если они не являются частью стилевого оформления.

Цвет графических изображений не должен резко контрастировать с общим стилевым оформлением слайда.

Иллюстрации и таблицы должны иметь заголовок.

Иллюстрации рекомендуется сопровождать пояснительным текстом.

Иллюстрации, таблицы, формулы, позаимствованные из работ, не принадлежащих автору, должны иметь ссылки.

Используя формулы желательно не отображать всю цепочку решения, а оставить общую форму записи и результат. На слайд выносятся только самые главные формулы, величины, значения.

После создания и оформления презентации необходимо отрепетировать ее показ и свое выступление. Проверить, как будет выглядеть презентация в целом (на экране компьютера или проекционном экране) и сколько времени потребуется на её показ.

Текущий контроль успеваемости в виде тестовых заданий

Оценка теоретических и практических знаний может быть осуществлена с помощью тестовых заданий. Тестовые задания могут быть представлены в виде:

Тестов закрытого типа – задания с выбором правильного ответа.

Задания закрытого типа могут быть представлены в двух вариантах:

–задания, которые имеют один правильный и остальные неправильные ответы (задания с выбором одного правильного ответа);

–задания с выбором нескольких правильных ответов.

Тестов открытого типа – задания без готового ответа.

Задания открытого типа могут быть представлены в трех вариантах:

–задания в открытой форме, когда испытуемому во время тестирования ответ необходимо вписать самому, в отведенном для этого месте;

–задания, где элементам одного множества требуется поставить в соответствие элементы другого множества (задания на установление соответствия);

–задания на установление правильной последовательности вычислений, действий, операций, терминов в определениях понятий (задания на установление правильной последовательности).

Текущий контроль успеваемости в виде ситуационных задач

Анализ конкретных ситуаций – один из наиболее эффективных и распространенных методов организации активной познавательной деятельности обучающихся. Метод анализа конкретных ситуаций развивает способность к анализу реальных ситуаций, требующих не всегда стандартных решений. Сталкиваясь с конкретной ситуацией, обучающиеся должны определить: есть ли в ней проблема, в чем она состоит, определить свое отношение к ситуации.

На учебных занятиях, как правило, применяются следующие виды ситуаций:

–Ситуация-проблема – представляет определенное сочетание факторов из реальной профессиональной сферы деятельности. Обучающиеся пытаются найти решение или пройти к выводу о его невозможности.

–Ситуация-оценка – описывает положение, вывод из которого в определенном смысле уже найден. Обучающиеся проводят критический анализ ранее принятых решений, дают мотивированное заключение.

–Ситуация-иллюстрация – поясняет какую-либо сложную процедуру или ситуацию. Ситуация-иллюстрация в меньшей степени стимулирует самостоятельность в рассуждениях, так как это примеры, поясняющие излагаемую суть представленной ситуации. Хотя и по поводу их может быть сформулирован вопрос или согласие, но тогда ситуация-иллюстрация уже переходит в ситуацию-оценку.

–Ситуация-упражнение – предусматривает применение уже принятых ранее положений и предполагает очевидные и бесспорные решения поставленных проблем. Такие ситуации способствуют развитию навыков в обработке или обнаружении данных, относящихся к исследуемой проблеме. Они носят в основном тренировочный характер, в процессе их решения обучающиеся приобрести опыт.

Контроль знаний через анализ конкретных ситуационных задач в сфере профессионально деятельности выстраивается в двух направлениях:

1. Ролевое разыгрывание конкретной ситуации. В таком случае учебное занятие по ее анализу переходит в ролевую игру, так как обучающие заранее изучили ситуацию.

2. Коллективное обсуждение вариантов решения одной и той же ситуации, что существенно углубляет опыт обучающихся, каждый из них имеет возможность ознакомиться с вариантами решения, послушать и взвесить множество их оценок, дополнений, изменений и прийти к собственному решению ситуации.

Метод анализа конкретных ситуаций стимулирует обучающихся к поиску информации в различных источниках, активизирует познавательный интерес, усиливает стремление к приобретению теоретических знаний для получения ответов на поставленные вопросы.

Принципы разработки ситуационных задач

–ситуационная задача носит ярко выраженный практико-ориентированный характер;

–для ситуационной задачи берутся темы, которые привлекают внимание обучающихся;

–ситуационная задача отражает специфику профессиональной сферы деятельности, который вызовет профессиональный интерес;

–ситуационная задача актуальна и представлена в виде реальной ситуации;

–проблема, которая лежит в основе ситуационной задачи понятна обучающему;

–решение ситуационных задач направлено на выявление уровня знания материала и возможности оптимально применить их в процессе решения задачи.

Решение ситуационных задач может быть представлено в следующих вариантах

–решение задач может быть принято устно или письменно, способы задания и решения ситуационных задач могут быть различными;

–предлагается конкретная ситуация, дается несколько вариантов ответов, обучающийся должен выбрать только один – правильный;

–предлагается конкретная ситуация, дается список различных действий, и обучающийся должен выбрать правильные и неправильные ответы из этого списка;

–предлагаются 3-4 варианта правильных действий в конкретной ситуации, обучающийся должен выстроить эти действия по порядку очередности и важности;

–предлагается условие задачи без примеров ответов правильных действий, обучающийся сам ищет выход из сложившейся ситуации.

Применение на учебных занятиях ситуационных задач способствует развитию у обучающихся аналитических способностей, умения находить и эффективно использовать необходимую информации, вырабатывать самостоятельность и инициативность в решениях. Что в свою очередь, обогащает субъектный опыт обучающихся в сфере профессиональной деятельности, способствует формированию компетенций, способности к творческой самостоятельности, повышению познавательной и учебной мотивации.

Оценки текущего контроля успеваемости фиксируются в ведомости текущего контроля успеваемости.

Проведение промежуточной аттестации по дисциплине (модулю)

Промежуточная аттестация в форме зачета осуществляется в ходе контактной работы обучающегося с преподавателем и проводится в рамках аудиторных занятий, как правило, на последнем практическом (семинарском) занятии.

Промежуточная аттестация в форме экзамена или зачета с оценкой осуществляется в ходе контактной работы обучающегося с преподавателем и проводится в период экзаменационной (зачетно-экзаменационной) сессии, установленной календарным учебным графиком.