Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Кузнецов Владимир Вячеславович
Должность: И.о. ректора
Дата подписания: 30.04.2025 10:44:55
Уникальный программный ключ:
89bc0900301c561c0dcc38a48f0e3de679484a4c

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Тихоокеанский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

«УТВЕРЖДАЮ»
Директор института
_____/Т.А. Шуматова/
«28» апреля 2025г

ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ
Дисциплины Б1.В.ДЭ.01.02 Эндокринопатии в неонатологии

Специальность	31.08.18 Неонатология
Уровень подготовки	ординатура
Направленность подготовки	02 Здравоохранение (в сфере неонатологии)
Форма обучения	Очная
Срок освоения ООП	2 года
Институт	педиатрии

Владивосток – 2025

1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1.1. **Фонд оценочных средств** регламентирует формы, содержание, виды оценочных средств для текущего контроля, промежуточной аттестации и итоговой (государственной итоговой) аттестации, критерии оценивания дифференцированно по каждому виду оценочных средств.

1.3. Фонд оценочных средств определяет уровень формирования у обучающихся установленных в ФГОС ВО и определенных в основной образовательной программе высшего образования по специальности ***31.08.18 Неонатология***, направленности 02 Здравоохранение в сфере неонатологии **универсальных (УК) компетенций, общепрофессиональных (ОПК) и профессиональных (ПК) компетенций**

https://tgmu.ru/sveden/files/eif/31.08.18_Neonatologiya(4).pdf

2. ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ

2.1. Виды контроля и аттестации, формы оценочных средств

№ п/п	Виды контроля	Оценочные средства
		Форма
1	**Текущий контроль**	**Тесты**
		Миникейсы
2	**Промежуточная аттестация**	**Вопросы для собеседования**
		Миникейсы

3. Содержание оценочных средств текущего контроля

Текущий контроль осуществляется преподавателем дисциплины при проведении занятий в форме: оценочное средство 1: тесты; оценочное средство 2: миникейсы.

Оценочные средства для текущего контроля.

Оценочное средство 1

Тестовые задания.

1. Синдром тестикулярной феминизации относится к:
*ложному мужскому гермафродитизму
истинному гермафродитизму
заболеваниям, не связанным с аномалиями формирования пола

2. Судорожный синдром у новорождённых от матерей с сахарным диабетом наиболее часто вызывают:
асфиксия и родовая травма
пороки развития ЦНС
*гипогликемия и гипокальциемия
Гипербилирубинемия

3. Адрено - генитальный синдром (АГС) - это заболевание:
врождённое
приобретённое
*наследственное
семейное

4. Адрено - генитальный синдром наследуется по:
аутосомно-доминантному типу
*аутосомно-рецессивному типу
доминантному, сцепленному с полом (Х-хромосома) типу

полигенному типу

5. Количество наиболее часто встречающихся форм адрено - генитального синдрома:
2
*3
4
9

6. Патоморфологическим признаком адреногенитального синдрома является:
гипоплазия коры надпочечников
*гиперплазия коры надпочечников
аденоматоз надпочечников
кровоизлияние в надпочечники

7. Для адреногенитального синдрома у девочки патогномоничным симптомом является:
рвота с рождения
гинекомастия
*вирильные наружные гениталии с пигментацией
мраморный рисунок кожи

8. Решающее значение при проведении дифференциальной диагностики между пилоростенозом и адреногенитальным синдромом имеет:
характер рвоты
степень дистрофии
степень эксикоза
*КОС

9. Для криза надпочечниковой недостаточности при адреногенитальном синдроме характерно наличие:
*ацидоза
алкалоза
неизменных показателей КОС
любого варианта

10. Криз надпочечниковой недостаточности при врождённой гиперплазии коры надпочечников характеризуют следующие электролитные нарушения:
гипернатриемия и гипокалиемия
гипернатриемия и гиперкалиемия
*гипонатриемия и гиперкалиемия
гипонатриемия и гипокалиемия

11. Врождённая гиперплазия коры надпочечников:
чаще встречается у мальчиков
чаще встречается у девочек
*встречается с одинаковой частотой у мальчиков и у девочек
сольтеряющая форма адреногенитального синдрома встречается
только у девочек

12. При условии минимального количества сыворотки крови ребёнка, страдающего адреногенитальным синдромом, находящегося в эксикозе, в первую очередь следует определить уровень:
белка и мочевины
белковых фракций и трансаминаз

*электролитов и сахара
кальция и фосфора, щелочной фосфатазы

13. Какой из перечисленных растворов назначается для оральной регидратации при подозрении на адреногенитальный синдром:
раствор Рингера
оралит
*раствор 5% глюкозы пополам с физиологическим раствором
3% раствор хлорида калия

14. Все формы поражения надпочечников имеют общий клинический симптом:
мышечный гипертонус
*мышечную гипотонию
эритродермию
участки депигментации на коже

15. Все новорождённые, родившиеся с массой более 4 кг, нуждаются в динамическом наблюдении за уровнем:
*глюкозы в сыворотке крови
калия в сыворотке крови
натрия в сыворотке крови
кальция в сыворотке крови

16. Оптимальный срок начала заместительной терапии при врождённом гипотиреозе:
*до 14 дней жизни
до 1 месяца жизни
до 2 месяцев жизни
до 3 месяцев жизни

17. Укажите клинические симптомы, позволяющие заподозрить гипотиреоз при рождении:
сухость кожи, мышечная гипотония, склонность к запорам
макроглоссия, низкий голос, брадикардия
затянувшаяся желтуха
*специфических симптомов при рождении не существует

18. Для адреногенитального синдрома характерны следующие лабораторные признаки:
*гиперкалиемия, повышение уровня 17-гидроксипоогестерона в крови
гипергликемия
гипернатриемия
гиперкальциемия

19. Длительность курса гормональной терапии при адреногенитальном синдроме:
на срок продолжительности криза
2 месяца
6 месяцев
*пожизненно

20. В настоящее время начинают лечение врожденного гипотиреоза чаще всего одним из перечисленных препаратов:
*тироксин
трийодтиронин
тиреоидин

тиреокомб

21. При инфузионной терапии острой недостаточности коры надпочечников противопоказано введение:
физиологического раствора
5% раствора глюкозы
10% раствора глюкозы
*7,5% раствора калия хлорида

22. Дозу глюкокортикоидов для поддерживающей терапии при сольтеряюшей форме адреногенитального синдрома наиболее точно можно подобрать под контролем:
*уровня 17-гидроксипрогестерона в крови
экскреции 17-кетостероидов с мочой
активности ренина плазмы
уровня АКТГ в крови

23. Заболевание сахарным диабетом матери влияет на состояние инсулярного аппарата у плода:
тормозит функцию клеток инсулярного аппарата плода
*активизирует клетки инсулярного аппарата
приводит к атрофии инсулярного аппарата
приводит к образованию антиинсулярных антител

24. Для врожденного гипотиреоза не характерно:
крупная масса при рождении
грубый голос
*тахикардия
брадикардия

25. Психомоторное развитие при врождённом гипотиреозе:
*замедляется
не изменяется
ускоряется
замедляется в грудном возрасте, ускоряется в пубертате

Критерии оценивания
«Отлично» - 91-100% правильных ответов на тестовые задания каждого уровня
«Хорошо» - 81-90% правильных ответов на тестовые задания каждого уровня
«Удовлетворительно» - 71-80% правильных ответов на тестовые задания каждого уровня
«Неудовлетворительно» - 70% и менее правильных ответов на тестовые задания каждого уровня.

Оценочное средство 2.

Ситуационная задача 1.

Первичный патронаж новорождённого.
Девочка 5 дней, родилась от первой беременности, протекавшей на фоне анемии и повторной угрозы прерывания. У матери с детства аутоиммунный тиреоидит.
Роды на 43неделе гестации. Оценка по Апгар 8/9 баллов. Родилась с массой тела 4100 г, длиной - 50 см, окружность головы - 34 см, окружность груди - 33 см. С первых суток находилась в палате «мать и дитя», вскармливание грудное в свободном режиме. Выписана домой на 4 сутки.
При осмотре врач-педиатр участковый отмечает признаки незрелости, низкий и грубый голос при плаче, увеличенный язык, иктеричность кожного покрова 1 степени, отёчность лица и тыльных поверхностей кистей и стоп. Пупочный остаток не отпал. Рефлексы вызываются,

но снижены. Мышечная гипотония. Форма головы правильная, большой родничок - 3*3 см, не напряжён. Носовое дыхание свободное. При аускультации дыхание пуэрильное, хрипов нет, ЧД - 52 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, ЧСС - 110 в минуту. Мать отмечает, что ребёнок неохотно и вяло сосёт грудь. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень по краю рёберной дуги. Селезёнка не пальпируется. Половые органы сформированы правильно.

Стул был дважды, не обильный, жёлтого цвета, слизи не отмечали. Мочится редко, моча светлая, без запаха.

Из выписки из родильного дома выяснено, что неонатальный скрининг у ребёнка не проведён. Рекомендовано провести в условиях амбулаторного наблюдения.

Вопросы:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Обоснуйте и составьте план обследования пациента.
4. При обследовании ребёнка уровень ТТГ составил 98,0 мЕД/л. Обоснуйте терапию конкретного ребёнка.
5. Какова дальнейшая тактика врача педиатра участкового?

Ситуационная задача 2.

Новорожденная девочка от женщины 26 лет, от 1-х физиологических родов на сроке 37 недель 3 дня.

Масса тела ребёнка при рождении 3990 грамм, длина тела 52 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние после рождения удовлетворительное. К груди матери приложена после рождения. Переведена на пост совместного пребывания «Мать и дитя». Учитывая анамнез матери, при поступлении в отделение новорождённых проведён контроль уровня глюкозы, составил 2,9 ммоль/л. Назначен контроль уровня гликемии.

Состояние с отрицательной динамикой в возрасте 6 часов жизни. Отмечалось появление выраженного возбуждения, тремора конечностей, срыгивания материнским молоком без патологических примесей. Была переведена на пост интенсивной терапии, налажен мониторинг витальных функций.

Объективный статус: Температура тела 36,7°С, ЧД 48 в минуту, ЧСС 112 в минуту, SpO2 98%, АД правая рука 68/41(50) мм рт. ст.

Состояние ребёнка средней степени тяжести за счёт появления неврологической симптоматики в виде синдрома повышенной возбудимости. При осмотре крик громкий, пронзительный. При крике отмечается тремор конечностей. Мышечный тонус физиологический. Рефлексы новорождённых вызываются, живые. Спонтанный рефлекс Моро. Патологической глазной симптоматики на момент осмотра нет. Кожа розовая, влажная. Видимые слизистые чистые, розовые. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумы не выслушиваются. Пульсация на бедренных артериях удовлетворительная, симметричная. Дыхательных нарушений на момент осмотра нет. На самостоятельном дыхании, в дотации дополнительного кислорода не нуждается. Дыхание через нос свободное, отделяемого из носовых ходов нет. В лёгких дыхание проводится во все отделы равномерно – пуэрильное, хрипов нет. Живот мягкий, доступен пальпации. Перистальтика кишечника выслушивается, активная. Печень +1,-2,0 см от края рёберной дуги, селезёнка не пальпируется. Пуповинный остаток в скобе. Периумбиликальная область без признаков воспаления. Стул самостоятельный – меконий. Мочилась.

Анамнез матери: ожирение 1 степени (ИМТ на момент наступления беременности 32,4 кг/м^2); прибавка веса +22 кг.

Течение беременности: I триместр – угроза прерывания беременности, II триместр – угроза прерывания беременности, гестационный сахарный диабет (СД), диету не соблюдала; III триместр – гестационный СД, уровень глюкозы при проведении ГТТ глюкоза натощак – 6,4 мм/л, через час после нагрузки 12,8 мм/л, через 2 часа после нагрузки – 8,7 мм/л. От проведения инсулинотерапии женщина категорически отказалась.

Вопросы:

1. Ваш предварительный диагноз?

2. Какова клиническая классификация неонатальных гипогликемий?
3. Какой уровень глюкозы крови считается критерием гипогликемии у новорождённых?
4. Как часто следует контролировать уровень гликемии новорождённым из группы риска?
5. В чём заключается тактика парентеральной коррекции гипогликемии?

Эталон ответа к ситуационной задаче №1.

1. Период новорождённости. Врождённый гипотиреоз.
2. Диагноз врожденного гипотиреоза поставлен на основании:
   - анамнеза - наличие у матери аутоиммунного тиреоидита;
   - типичной клинической картины: переношенная беременность, большая масса тела при рождении, снижение рефлексов, отечное лицо, увеличенный язык, иктеричность кожного покрова, не отпавший пупочный остаток, отеки на тыльных поверхностях кистей и стоп, признаки незрелости, низкий и грубый голос при плаче, мышечная гипотония, глухость сердечных тонов.
3. Для окончательной верификации диагноза требуется срочное гормональное обследование - определение в периферической крови уровня ТТГ и свободного Т4, осмотр врачом-детским эндокринологом, проведение неонатального скрининга в условиях поликлиники.
4. Указанный уровень ТТГ подтверждает диагноз: врожденный гипотиреоз. Сразу же после установления диагноза детям с врожденным гипотиреозом должна быть начата заместительная гормональная терапия L-тироксином, с повторным контрольным гормональным обследованием по назначению врача - детского эндокринолога.
5. Совместное с врачом - детским эндокринологом диспансерное наблюдение с целью: - оценки нервно-психического развития,
   - физического развития и динамики роста,
   - костного созревания,
   - контроля уровня гормонов ТТГ и св. Т4.
   Врач-педиатр участковый выполняет полный стандарт наблюдения на педиатрическом участке с комплексной оценкой здоровья, определения сроков вакцинации.

Эталон ответа к ситуационной задаче №2.

1. Неонатальная гипогликемия. Крупновесный к сроку гестации.
2. Критерием гипогликемии у новорождённых детей считается уровень глюкозы менее 2,6 мм/л.
3. Общепринятым мнением является, что у детей из групп риска первое определение глюкозы в крови должно быть сделано через 30 минут после рождения, а далее каждые 3 часа в течение первых двух суток. В последующие трое суток каждые 6 часов, а начиная с 5 суток жизни – 2 раза в сутки. Связано это с тем, что чаще всего низкие концентрации глюкозы наблюдаются в первые 3 суток жизни.
4. Тактика парентеральной коррекции гипогликемии заключается в парентеральном введении 10% раствора глюкозы из расчёта 2 мл/кг с последующим переходом на постоянную инфузию глюкозы 6 мг/кг/мин. Концентрация глюкозы должна быть определена через 30 минут после начала терапии. Если сохраняется гипогликемия, то увеличивать объём на 2 мг/кг/мин.
5. 1. Ранняя неонатальная гипогликемия (первые 6-12 часов жизни). Группа риска: дети с ЗВУР, от матерей с сахарным диабетом, тяжелой ГБН или асфиксией.

   2. Классическая транзиторная гипогликемия (12-48 часов жизни). Группа риска: недоношенные, дети с ЗВУР, близнецы, новорожденные с полицитемией.

   3. Вторичная гипогликемия (независимо от возраста). Группа риска: сепсис, нарушения температурного режима, внезапное прекращение инфузий глюкозы, кровоизлияния в надпочечники, поражения нервной системы, у детей, матери которых перед родами принимали антидиабетические препараты, глюкокортикоиды, салицилаты.

   4. Персистирующая гипогликемия (после 7 суток жизни).

Критерии оценивания

«Отлично» - ответ подробный, верный.
«Хорошо/удовлетворительно» - ответ неполный.
«Неудовлетворительно» - ответ полностью неверный.

4. Содержание оценочных средств промежуточной аттестации

Промежуточная аттестация проводится в виде зачёта.

Оценочное средство 1.

Вопросы для собеседования.

1. Организация помощи новорожденным с эндокринной патологией на этапах: родильный дом, отделение патологии новорождённых, детская поликлиника.
2. Особенности осмотра новорожденного ребенка с патологией эндокринной системы.
3. Анатомо-физиологические особенности эндокринной системы у доношенного и недоношенного новорождённого ребёнка.
4. Особенности гормонального статуса новорождённых.
5. Постнатальная адаптация и пограничные с нормой состояния (эндокринной системы).
6. Заболевания щитовидной железы. Гипотиреоз. Врождённый гипотиреоз. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Неонатальный скрининг. Дифференциальный диагноз. Лечение. Значение естественного вскармливания. Исходы.
7. Гипертиреоз новорождённых. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение.
8. Заболевания надпочечников. Острая надпочечниковая недостаточность (первичная и вторичная). Этиология. Патогенез. Клинические формы. Клинические проявления. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение острой надпочечниковой недостаточности. Неотложная терапия при острой надпочечниковой недостаточности.
8. Врождённая гиперплазия коры надпочечников (врождённая дисфункция коры надпочечников, адреногенитальный синдром). Классификация. Этиология. Патогенез различных форм. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Неотложная терапия надпочечникового криза.
9. Неонатальный сахарный диабет. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз.
10. Заболевания паращитовидных желёз. Гипопаратиреоз (транзиторный, врождённый). Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Неотложная терапия судорожного синдрома.
11. Гиперпаратиреоз (транзиторный, врождённый). Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Лечение.
12. Диабетическая эмбриофетопатия. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение.
13. Гипогликемия новорождённых. Этиопатогенез. Классификация. Клиническая картина. Неотложная терапия гипогликемии. Профилактика. Исходы.

Оценочное средство 2.

Миникейсы.

Ситуационная задача №1

	Код	Текст компетенции / название трудовой функции / название трудового действия / текст элемента ситуационной задачи
С	31.08.18	Специальность Неонатология
К	ПК-3 ПК-4 ПК-5	ПК-3 Способен проводить медицинское обследование новорождённых и недоношенных детей с целью установления диагноза ПК-4 Способен проводить вскармливание, выхаживание и лечение новорождённых и недоношенных детей ПК-5 Способен организовывать и проводить профилактические медицинские мероприятия по охране здоровья новорождённых и недоношенных детей, просветительскую работу по сохранению их здоровья

Ф	А/02.8	Проведение медицинского обследования новорожденных и недоношенных детей с целью установления диагноза.
Ф	А/03.8	Проведение вскармливания, выхаживания и лечения новорожденных и недоношенных детей.
И		**ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЁРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У	Мальчик 14 дней жизни, от четвёртой беременности, вторых родов. Первая беременность закончилась рождением здорового ребёнка, вторая и третья беременности - медицинскими абортами. Настоящая беременность протекала с ранним гестозом, во втором триместре беременности мать лечилась в стационаре по поводу угрозы выкидыша. Роды с родостимуляцией. Ребёнок закричал сразу, масса тела при рождении 4200 г, длина 53 см, к груди приложен на 3 сутки. Сосал удовлетворительно, но обильно срыгивал. Масса тела на 7 день жизни 3900 г. Ребёнок был переведён в стационар на 12 день жизни при явлениях нарастания эксикоза и токсикоза. При поступлении масса тела 3050 г. Состояние ребёнка тяжёлое, крик слабый. Подкожно-жировой слой отсутствует, кожа сухая, морщинистая. Страдальческое выражение лица. Запавшие глаза, «синева» под глазами. Живот умеренно вздут, с выраженной венозной сетью. Печень и селезёнка увеличены. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, половой член несколько увеличен в размерах, пигментация мошонки усилена. Мышечная гипотония. Рефлексы угнетены. Тремор рук. Стул 8 раз в сутки, разжижен. В анализах: - клинический анализ крови: Нв - 234 г/л, лейкоциты - 10,0»109/л, палочкоядерные - 5%, сегментоядерные - 48%, лимфоциты - 40%, моноциты - 7%, СОЭ - 4 мм/ч; - кислотно-основное состояние (КОС): pH - 7,30, pCO2- 36 м. рт. ст., BE - 7 ммоль/л; - биохимический анализ крови: кальций - 8,4 ммоль/л, натрий - 80 ммоль/л. Суточная экскреция 17-КС с мочой - 3,2 мг в сутки.	
В	1	Сформулируйте и обоснуйте диагноз
В	2	Опишите патогенез заболевания
В	3	Опишите клиническую характеристику данного заболевания
В	4	Укажите критерии диагностики заболевания
В	5	Окажите неотложную помощь

Оценочный лист к ситуационной задаче № 1

	Код	Текст компетенции / название трудовой функции / название трудового действия / текст элемента ситуационной задачи
С	31.08.18	Специальность Неонатология
К	ПК-3 ПК-4 ПК-5	ПК-3 Способен проводить медицинское обследование новорождённых и недоношенных детей с целью установления диагноза ПК-4 Способен проводить вскармливание, выхаживание и лечение новорождённых и недоношенных детей ПК-5 Способен организовывать и проводить профилактические медицинские мероприятия по охране здоровья новорождённых и недоношенных детей, просветительскую работу по сохранению их здоровья
Ф	А/02.8	Проведение медицинского обследования новорожденных и недоношенных детей с целью установления диагноза.
Ф	А/03.8	Проведение вскармливания, выхаживания и лечения новорожденных и недоношенных детей.
И		**ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЁРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**

У		Мальчик 14 дней жизни, от четвёртой беременности, вторых родов. Первая беременность закончилась рождением здорового ребёнка, вторая и третья беременности - медицинскими абортами. Настоящая беременность протекала с ранним гестозом, во втором триместре беременности мать лечилась в стационаре по поводу угрозы выкидыша. Роды с родостимуляцией. Ребёнок закричал сразу, масса тела при рождении 4200 г, длина 53 см, к груди приложен на 3 сутки. Сосал удовлетворительно, но обильно срыгивал. Масса тела на 7 день жизни 3900 г. Ребёнок был переведён в стационар на 12 день жизни при явлениях нарастания эксикоза и токсикоза. При поступлении масса тела 3050 г. Состояние ребёнка тяжёлое, крик слабый. Подкожно-жировой слой отсутствует, кожа сухая, морщинистая. Страдальческое выражение лица. Запавшие глаза, «синева» под глазами. Живот умеренно вздут, с выраженной венозной сетью. Печень и селезёнка увеличены. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, половой член несколько увеличен в размерах, пигментация мошонки усилена. Мышечная гипотония. Рефлексы угнетены. Тремор рук. Стул 8 раз в сутки, разжижен. В анализах: - клинический анализ крови: Нв - 234 г/л, лейкоциты - 10,0»109/л, палочкоядерные - 5%, сегментоядерные - 48%, лимфоциты - 40%, моноциты - 7%, СОЭ - 4 мм/ч; - кислотно-основное состояние (КОС): pH - 7,30, pCO2- 36 м. рт. ст., BE - 7 ммоль/л; - биохимический анализ крови: кальций - 8,4 ммоль/л, натрий - 80 ммоль/л. Суточная экскреция 17-КС с мочой - 3,2 мг в сутки.
В	1	Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
Э		Основной: респираторный дистресс–синдром новорождённого, тяжѐлый. Осложнение: транзиторная гипогликемия. Фон: недоношенность 28 неделя. ОНМТ. Общий анализ крови – норма (отсутствие гуморальной активности, анемии); уровень С-реактивного белка – норма; кислотно-основное состояние – компенсированный дыхательный ацидоз; биохимический анализ крови - гипогликемия; ультразвуковое исследование головного и спинного мозга – признаки отѐка головного мозга; ультразвуковое исследование органов брюшной полости – норма; рентгенография органов грудной клетки – диффузное снижение прозрачности лѐгочных полей, ретикулогранулярный рисунок, мелкие рассеянные тени с чѐткими контурами, отсутствуют признаки аспирации и инфильтрации, нет признаков дислокации органов брюшной полости в грудную полость); электрокардиография – ритм синусовый, частота сердечных сокращений в норме или синусовая тахикардия, нарушение процессов реполяризации; эхокардиография – анатомически правильно сформированы

		сердце и крупные сосуды, возможно функционирование артериального протока без изменения внутрисердечной гемодинамики, открытое овальное окно.
Р2	отлично	Основной диагноз: Врождённая дисфункция коры надпочечников (адреногенитальный синдром), сольтеряющая форма. Диагноз поставлен на основании данных: - клиники - проявления эксикоза и токсикоза, макрогенитосомии у мальчика; - данных лабораторного обследования - метаболический ацидоз, гиперкалиемия, гипонатриемия, высоких цифр кетостероидов в моче. Диагноз определён, сформулирован и обоснован верно.
Р1	Хорошо / удовлетворительно	Диагноз определён правильно, но не полностью сформулирован. Диагноз определён правильно, но не полностью сформулирован. Обоснование не полное.
Р0	неудовлетворительно	Предварительный диагноз определён неверно.
В	2	Опишите патогенез заболевания
Э	-	Снижение активности 21-гидроксилазы сопровождается нарушением синтеза кортизола и альдостерона с накоплением промежуточных продуктов стероидогенеза, прежде всего 17-гидроксипрогестерона и прогестерона. Недостаточность кортизола приводит к развитию явной или скрытой, компенсированной, надпочечниковой недостаточности и повышению секреции АКТГ с гиперплазией сетчатой зоны коры надпочечников и гиперпродукцией андрогенов, синтез которых не зависит от 21- гидроксилазы. Дефицит альдостерона сопровождается активацией ренин-ангиотензиновой системы с явным или компенсированным синдромом потери соли
Р2	отлично	Ответ верный.
Р1	Хорошо / удовлетворительно	Ответ дан не в полном объёме.
Р0	неудовлетворительно	Ответ полностью неверный.
В	3	Опишите характерную клиническую картину данного заболевания.
Э	-	Выделяют три клинические формы врожденной гиперплазии коры надпочечников (ВГКН): сольтеряющую, простую, стертую. Простая форма ВГКН у новорождённых характеризуется внутриутробно начавшейся гиперандрогенией - вирилизацией наружных гениталий у девочек (гипертрофия клитора, мошонкообразные большие половые губы, урогенитальный синус), макрогенитосомией - у мальчиков. Дети чаще рождаются от переношенной беременности со средней или умеренно повышенной массой тела, хорошо развитыми мышцами, плотными костями черепа и малыми размерами родничка. Вследствие хронического избытка АКТГ у части детей отмечается гиперпигментация. В дальнейшем наблюдается ускорение физического развития и темпов окостенения скелета, а после 2 лет появляются признаки ложного преждевременного полового развития по изосексуальному типу у мальчиков и гетеросексуальному типу у девочек. При стрессовых ситуациях, заболеваниях возможно развитие острой надпочечниковой недостаточности вероятность которой увеличивается при осложнённых родах, гипоксии, а также в

		подростковом возрасте. При рождении клиника сольтеряющей формы ВГКН не отличается от проявлений простой формы ВГКН, но уже с 1-4 недели жизни развиваются симптомы острой недостаточности надпочечников: прогрессирующая потеря массы тела, срыгивания, рвота «фонтаном», диарея, «мраморность» кожных покровов, снижение артериального давления, тахикардия (редко брадикардия), глухость тонов сердца, цианоз. При отсутствии адекватной терапии больные погибают в первые 1-3 месяца жизни.
Р2	отлично	Ответ дан полностью верно.
Р1	Хорошо / удовлетворительно	Ответ дан частично: нет расшифровки форм. Ответ дан частично верно. На дополнительные вопросы не отвечает.
Р0	неудовлетворительно	Ответ дан полностью неверно.
В	4	Укажите критерии диагностики заболевания.
Э	-	Диагноз заболевания верифицируют при выявлении повышенного уровня 17-гидроксипрогестерона в крови - выше 15 нмоль/л. Кроме того, характерно повышение уровня АКТГ и активности ренина плазмы, экскреция 17-КС с мочой (более 1 мг в сутки). У некоторых больных снижены содержание кортизола в крови и экскреция 17-ОКС с мочой. Разработаны методы ДНК-диагностики ВГКН вследствие недостаточности 21-гидроксилазы. Важное значение в диагностике приобретает характер и степень электролитных нарушений (гиперкалиемия, гипонатриемия, гипохлоремия), данные ЭКГ (гиперкалийгистия), показатели КОС (метаболический ацидоз), гематокрита (повышен), уровня глюкозы крови (снижена).
Р2	отлично	Ответ подробный, верный.
Р1	Хорошо / удовлетворительно	Ответ неполный, частично верный. Ответ дан частично верно. На дополнительные вопросы не отвечает.
Р0	неудовлетворительно	Ответ полностью неверный.
В	5	Окажите неотложную помощь
Э	-	Госпитализация в палату интенсивной терапии (ПИТ). Мониторинг АД, ЭКГ, ЧСС, ЧД, SaO2, уровней натрия и калия в сыворотке крови, КОС. В течение 30 минут внутривенно инфузия: раствор глюкозы 10% 30 мл + раствор NaCl 0,9% 30 мл + болюсно внутривенно гидрокортизон 25 мг или преднизолон 10 мг. В течение суток объём инфузионной терапии 150-200 мл/кг под контролем уровня электролитов, глюкозы, гидрокортизон 100-125 мг/м^2 внутривенно в течение суток (гидрокортизон гемисукцинат 10-25 мг/кг в сутки в 3-4 инъекции, или преднизолон 2,5-7 мг/кг в сутки в 3 приёма равномерно в течение суток до клинического улучшения), затем редукция дозы на 25% ежедневно до достижения дозы поддержания (10-12 мг/м^2), которая при массе 3000 г соответствует дозе 2,0-2,4 мг в сутки.
Р2	отлично	Ответ дан полностью верно.
Р1	Хорошо / удовлетворительно	Ответ дан частично верно.
Р0	неудовлетворительно	Ответ дан полностью неверно.

О	Итоговая оценка	
А	Ф.И.О. автора-составителя	…

Ситуационная задача № 2

	Код	Текст компетенции / название трудовой функции / название трудового действия / текст элемента ситуационной задачи
С	31.08.18	Специальность Неонатология
К	ПК-3 ПК-4	ПК-3 Способен проводить медицинское обследование новорождённых и недоношенных детей с целью установления диагноза ПК-4 Способен проводить вскармливание, выхаживание и лечение новорождённых и недоношенных детей
Ф	А/02.8	Проведение медицинского обследования новорожденных и недоношенных детей с целью установления диагноза.
Ф	А/03.8	Проведение вскармливания, выхаживания и лечения новорожденных и недоношенных детей.
И		**ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЁРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Мальчик 14 дней жизни, от четвёртой беременности, вторых родов. Первая беременность закончилась рождением здорового ребёнка, вторая и третья беременности - медицинскими абортами. Настоящая беременность протекала с ранним гестозом, во втором триместре беременности мать лечилась в стационаре по поводу угрозы выкидыша. Роды с родостимуляцией. Ребёнок закричал сразу, масса тела при рождении 4200 г, длина 53 см, к груди приложен на 3 сутки. Сосал удовлетворительно, но обильно срыгивал. Масса тела на 7 день жизни 3900 г. Ребёнок был переведён в стационар на 12 день жизни при явлениях нарастания эксикоза и токсикоза. При поступлении масса тела 3050 г. Состояние ребёнка тяжёлое, крик слабый. Подкожно-жировой слой отсутствует, кожа сухая, морщинистая. Страдальческое выражение лица. Запавшие глаза, «синева» под глазами. Живот умеренно вздут, с выраженной венозной сетью. Печень и селезёнка увеличены. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, половой член несколько увеличен в размерах, пигментация мошонки усилена. Мышечная гипотония. Рефлексы угнетены. Тремор рук. Стул 8 раз в сутки, разжижен. В анализах: - клинический анализ крови: Нв - 234 г/л, лейкоциты - 10,0»109/л, палочкоядерные - 5%, сегментоядерные - 48%, лимфоциты - 40%, моноциты - 7%, СОЭ – 4 мм/ч; - кислотно-основное состояние (КОС): pH - 7,30, pCO2- 36 м. рт. ст., BE - 7 ммоль/л; - биохимический анализ крови: кальций - 8,4 ммоль/л, натрий - 80 ммоль/л. Суточная экскреция 17-КС с мочой - 3,2 мг в сутки.
В	1	Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
В	2	Опишите патогенез заболевания.
В	3	Опишите характерную клиническую картину данного заболевания.
В	4	Укажите критерии диагностики заболевания.
В	5	Окажите неотложную помощь.

Оценочный лист к ситуационной задаче № 2

	Код	Текст компетенции / название трудовой функции / название трудового действия / текст элемента ситуационной задачи

С	31.08.18	Специальность Неонатология
К	ПК-3 ПК-4	ПК-3 Способен проводить медицинское обследование новорождённых и недоношенных детей с целью установления диагноза ПК-4 Способен проводить вскармливание, выхаживание и лечение новорождённых и недоношенных детей
Ф	А/02.8	Проведение медицинского обследования новорожденных и недоношенных детей с целью установления диагноза.
Ф	А/03.8	Проведение вскармливания, выхаживания и лечения новорожденных и недоношенных детей.
И		**ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЁРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Мальчик 14 дней жизни, от четвёртой беременности, вторых родов. Первая беременность закончилась рождением здорового ребёнка, вторая и третья беременности - медицинскими абортами. Настоящая беременность протекала с ранним гестозом, во втором триместре беременности мать лечилась в стационаре по поводу угрозы выкидыша. Роды с родостимуляцией. Ребёнок закричал сразу, масса тела при рождении 4200 г, длина 53 см, к груди приложен на 3 сутки. Сосал удовлетворительно, но обильно срыгивал. Масса тела на 7 день жизни 3900 г. Ребёнок был переведён в стационар на 12 день жизни при явлениях нарастания эксикоза и токсикоза. При поступлении масса тела 3050 г. Состояние ребёнка тяжёлое, крик слабый. Подкожно-жировой слой отсутствует, кожа сухая, морщинистая. Страдальческое выражение лица. Запавшие глаза, «синева» под глазами. Живот умеренно вздут, с выраженной венозной сетью. Печень и селезёнка увеличены. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, половой член несколько увеличен в размерах, пигментация мошонки усилена. Мышечная гипотония. Рефлексы угнетены. Тремор рук. Стул 8 раз в сутки, разжижен. В анализах: - клинический анализ крови: Нв - 234 г/л, лейкоциты - 10,0»109/л, палочкоядерные - 5%, сегментоядерные - 48%, лимфоциты - 40%, моноциты - 7%, СОЭ – 4 мм/ч; - кислотно-основное состояние (КОС): pH - 7,30, pCO2- 36 м. рт. ст., BE - 7 ммоль/л; - биохимический анализ крови: кальций - 8,4 ммоль/л, натрий - 80 ммоль/л. Суточная экскреция 17-КС с мочой - 3,2 мг в сутки.
В	1	Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
Э		Основной диагноз: Врождённая дисфункция коры надпочечников (ад- реногенитальный синдром), сольтеряющая форма. Диагноз поставлен на основании данных: - клиники - проявления эксикоза и токсикоза, макрогенитосомии у мальчика; - данных лабораторного обследования - метаболический ацидоз, гипер- калиемия, гипонатриемия, высоких цифр кетостероидов в моче.
Р2	отлично	Диагноз определён, сформулирован и обоснован верно.

Р1	Хорошо / удовлетворительно	Диагноз определён правильно, но не полностью сформулирован. На дополнительные вопросы отвечает верно. Диагноз определён правильно, но не полностью сформулирован. Обоснование неполное. На дополнительные вопросы отвечает частично.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз определён неверно.
В	2	Опишите патогенез заболевания.
Э	-	Снижение активности 21-гидроксилазы сопровождается нарушением синтеза кортизола и альдостерона с накоплением промежуточных про- дуктов стероидогенеза, прежде всего 17-гидроксипрогестерона и про- гестерона. Недостаточность кортизола приводит к развитию явной или скрытой, компенсированной, надпочечниковой недостаточности и повышению секреции АКТГ с гиперплазией сетчатой зоны коры надпочечников и гиперпродукцией андрогенов, синтез которых не зависит от 21-гидроксилазы. Дефицит альдостерона сопровождается активацией ренин - ангиотензиновой системы с явным или компенсированным синдромом потери соли.
Р2	отлично	Ответ верный.
Р1	Хорошо / удовлетворительно	Ответ дан не в полном объёме. На дополнительные вопросы отвечает правильно. Ответ дан не в полном объёме. На дополнительные вопросы отвечает частично.
Р0	неудовлетворительно	Ответ полностью неверный.
В	3	Опишите характерную клиническую картину данного заболевания.
Э	-	Выделяют три клинические формы врожденной гиперплазии коры надпочечников (ВГКН): сольтеряющую, простую, стертую. Простая форма ВГКН у новорождённых характеризуется внутриутроб- но начавшейся гиперандрогенией - вирилизацией наружных гениталий у девочек (гипертрофия клитора, мошонкообразные большие половые губы, урогенитальный синус), макрогенитосомией - у мальчиков. Дети чаще рождаются от переношенной беременности со средней или умеренно повышенной массой тела, хорошо развитыми мышцами, плотными костями черепа и малыми размерами родничка. Вследствие хронического избытка АКТГ у части детей отмечается гиперпигментация. В дальнейшем наблюдается ускорение физического развития и темпов окостенения скелета, а после 2 лет появляются признаки ложного преждевременного полового развития по изосексуальному типу у мальчиков и гетеросексуальному типу у девочек. При

		стрессовых ситуациях, заболеваниях возможно развитие острой надпочечниковой недостаточности вероятность которой увеличивается при осложнённых родах, гипоксии, а также в подростковом возрасте. При рождении клиника сольтеряющей формы ВГКН не отличается от проявлений простой формы ВГКН, но уже с 1-4 недели жизни развиваются симптомы острой недостаточности надпочечников: прогрессирующая потеря массы тела, срыгивания, рвота «фонтаном», диарея, «мраморность» кожных покровов, снижение артериального давления, тахикардия (редко брадикардия), глухость тонов сердца, цианоз. При отсутствии адекватной терапии больные погибают в первые 1-3 месяца жизни.
Р2	отлично	Ответ дан полностью верно. На дополнительные вопросы отвечает исчерпывающе.
Р1	Хорошо / удовлетворительно	Ответ дан частично: нет расшифровки форм. Ответ дан частично верно. На дополнительные вопросы не отвечает.
Р0	неудовлетворительно	Ответ дан полностью неверно. На дополнительные вопросы не отвечает.
В	4	Укажите критерии диагностики заболевания.
Э	-	Диагноз заболевания верифицируют при выявлении повышенного уровня 17-гидроксипрогестерона в крови - выше 15 нмоль/л. Кроме того, характерно повышение уровня АКТГ и активности ренина плазмы, экскреция 17-КС с мочой (более 1 мг в сутки). У некоторых больных снижены содержание кортизола в крови и экскреция 17-ОКС с мочой. Разработаны методы ДНК-диагностики ВГКН вследствие недостаточ- ности 21-гидроксилазы. Важное значение в диагностике приобретает характер и степень электролитных нарушений (гиперкалиемия, гипонатриемия, гипохлоремия), данные ЭКГ (гиперкалийгистия), показатели КОС (метаболический ацидоз), гематокрита (повышен), уровня глюкозы крови (снижена).
Р2	отлично	Ответ верный. Отвечает на дополнительные вопросы.
Р1	Хорошо / удовлетворительно	Ответ неполный, частично верный. На дополнительные вопросы отвечает частично. Ответ дан частично верно. На дополнительные вопросы не отвечает.
Р0	неудовлетворительно	Ответ полностью неверный.
В	5	Окажите неотложную помощь.
Э	-	Госпитализация в палату интенсивной терапии (ПИТ). Мониторинг АД, ЭКГ, ЧСС, ЧД, SaO2, уровней натрия и калия в сыво- ротке крови, КОС. В течение 30 минут внутривенно инфузия: раствор глюкозы 10% 30 мл + раствор NaCl 0,9% 30 мл + болюсно внутривенно гидрокортизон 25 мг или преднизолон 10 мг. В течение суток объём инфузионной терапии 150-200 мл/кг под контролем уровня электролитов, глюкозы, гидрокортизон 100-125 мг/м2 внутривенно в течение суток (гидрокортизон гемисукцинат 10-25 мг/кг в сутки в 3-4 инъекции, или преднизолон 2,5-7 мг/кг в сутки в 3 приёма равномерно в течение суток до клинического улучшения), затем редукция дозы на 25% ежедневно до

		достижения дозы поддержания (10-12 мг/м2), которая при массе 3000 г соответствует дозе 2,0-2,4 мг в сутки.
Р2	отлично	Ответ дан полностью верно.
Р1	Хорошо / удовлетво-рительно	Ответ дан частично верно.
Р0	неудовлетворительно	Ответ дан полностью неверно.