

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ОДЕСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ

Факультет медичний
Кафедра акушерства та гінекології

 **ЗАТВЕРДЖУЮ**
Проректор з науково-педагогічної роботи
Едуард БУРЯЧКІВСЬКИЙ
«29» серпня 2024 року

МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ДО ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ
З ВИБІРКОВОЇ НАВЧАЛЬНОЇ ДИСЦИПЛІНИ

Факультет медичний, курс V

Навчальна дисципліна «Дитяча гінекологія»

Практичне заняття №5. Тема: «Нейроендокринні синдроми в дитячому та підлітковому віці».

Затверджено:

Засіданням кафедри акушерства та гінекології Одеського національного медичного університету

Протокол № від «29» серпня 2024 р.

Завідувач кафедри _____ (Ігор ГЛАДЧУК)

Розробник:

к.мед.н., доцент кафедри акушерства та гінекології _____ Мніх Л.В.

к.мед.н., доцент кафедри акушерства та гінекології _____ Бикова Н.А.

Практичне заняття №5

Тема: *«Нейроендокринні синдроми в дитячому та підлітковому віці».*

Мета: Розширити та поглибити знання студентів з питань нейроендокринних синдромів в гінекології дитячого та підліткового віку. Оволодіти сучасними методами діагностики, лікування та профілактики гінекологічних захворювань в дитячому та підлітковому віці, зокрема при гіперандрогеніях, синдромі галактарей-аменореї і т.д.

Основні поняття: нейроендокринні синдроми у підлітків. Гіперандрогенія, СПКЯ. Передменструальний синдром. Гіперпролактинемія. клініка, діагностика, лікування.

Обладнання: Професійні алгоритми, структурно-логічні схеми, таблиці, муляжі, відеоматеріали, результати лабораторних та інструментальних досліджень, ситуаційні задачі, пацієнти, історії хвороби.

1. Організаційні заходи (привітання, перевірка присутніх, повідомлення теми, мети заняття, мотивація здобувачів вищої освіти щодо вивчення теми). З усіх гінекологічних захворювань на порушення менструального циклу до яких приводять нейроендокринні синдроми припадає до 20%. Вивчення причин, які викликають ці захворювання у підлітків, розробка методів ранньої діагностики, лікування та профілактика має не тільки наукове, але й практичне значення у зниженні гінекологічної захворюваності та акушерської патології, ендокринних форм безпліддя у майбутньому, профілактиці раку ендометрію.

2. Контроль опорного рівня знань (письмова робота, письмове тестування, тестування онлайн, фронтальне опитування тощо).

- Вимоги до теоретичної готовності здобувачів вищої освіти до виконання практичних занять.

Вимоги до знань:

- навички комунікації та клінічного обстеження пацієнта;
- здатність визначати перелік необхідних клініко-лабораторних та інструментальних досліджень та оцінювати їх результати;
- здатність встановлювати попередній та клінічний діагноз захворювання;
- здатність виконувати медичні маніпуляції;
- здатність проводити консультивання з питань дитячої та підліткової гінекології;
- здатність вести медичну документацію.

Перелік дидактичних одиниць:

Методична розробка практичного заняття, ОПП «Медицина», 5 курс, медичний факультет.
Дисципліна: «Дитяча гінекологія»

- консультування з питань анатомо-функціональних особливостей репродуктивної системи у різні вікові етапи розвитку дівчинок і підлітків;
 - оцінка статевого дозрівання (статева формула);
 - консультування з питань нейрон-ендокринних синдромів в дитячому та підлітковому віці;
 - загальний огляд становлення менструальної функції у підлітковому віці;
 - оцінка пацієнтки;
 - необхідне обстеження, яке проводиться перед прийняттям рішення щодо використання конкретного методу лікування;
- **Питання (тестові завдання, задачі, клінічні ситуації) для перевірки базових знань за темою заняття.**

Питання:

1. Дайте визначення синдрому гіперандрогенії.
2. Які захворювання супроводжуються гіперандрогеними станами?
3. Синдром Штейна-Левенталя: клініка, діагностика, лікування?
4. Адрено-генітальний синдром: клініка, діагностика, лікування?
5. Синдром та хвороба Іценко-Кушінга?
6. Диференційний діагноз гіперандрогених станів?
7. Гіперпролактинемія в дитячому та підлітковому віці?
8. Передменструальний синдром: визначення поняття, тактика ведення підлітків?

Типові ситуаційні задачі:

1. Хвора 17 років звернулась до лікаря зі скаргами на відсутність менструації продовж 6 місяців. З анамнезу: перша менструація в 12 років, перший рік цикл був регулярний 4-5 через 26 днів. Протягом останніх років збільшився до 35-45 днів, став нерегулярний. Прибавка ваги склала 18 кг. З'явилася волосистість в ділянці молочних залоз, по білої лінії, в паховій області. Статеве життя регулярне з 16 років. При бімануальному дослідженні встановлено: шийка матки конічної форми, довжиною 3,0см, тіло матки грушеподібної форми, 48х36х30мм, безболісне. Яєчники пальпуються з обох боків несуттєво збільшені, безболісні. Виділення слизові незначні.

Завдання: встановить попередній діагноз? Тактика ведення?

Відповідь: Синдром Штейна-Левенталя. Дообстеження: тестостерон, ДСА-сульфат, 17-КС, глюкозо-толерантний тест. Низкокалорійная диета для

стабілізації ваги. КОК з антианδροгенним компонентом, наприклад Диане-35.

2. Під час огляду новонародженої дівчинки педіатр звернула увагу на гіпертрофікований клітор. Перебіг вагітності без ускладнень. Пологи термінові, фізіологічні. Маса тіла при народженні 4200г, зріст 54 см. З анамнезу: у рідної сестри мати одна з дочок померла у 3 тижня від поносу та блювання нез'ясованої етіології.

Завдання: попередній діагноз, яке до обстеження потрібно, у випадку підтвердження діагнозу яке спостереження та лікування?

Відповідь: Адено-генітальний синдром вірільна форма. Визначення у крові рівня кортизола, АКТГ, 17-ОН прогестерона, ДГЕА, К, Na, каріотип, УЗД малого тазу. Консультація генетика, гінеколога, ендокринолога. При підтвердженні діагнозу гідрокортизон індивідуально підібрана доза під контролем гормонів кожні три місяця.

Типові тестові завдання:

1. Дівчинці 10 років за наполяганням матері (в сім'ї спостерігаються вади розвитку матки) зроблено ультразвукове дослідження органів малого тазу. Розміри тіла матки відповідають віковим нормам. Визначаються яєчники нормальних розмірів з множинними фолікулами 5-8 мм. Такий стан:

- A. Потребує диспанцеризації
- B. Завжди супроводжується ендокринною патологією
- C. Не є ознакою патології
- D. Потребує лікування
- E. Потребує діагностичної лапароскопії

2. Хвора 15-ти років скаржиться на болючість і нагрубання молочних залоз, головні болі, дратівливість, набряки нижніх кінцівок. Ці симптоми турбують з початку менархе, з'являються за 3-4 дні до початку чергової менструації. При гінекологічному обстеженні патології не виявлено.

Яке захворювання у дівчини?

- A. Неврастенія
- B. Передменструальний синдром
- C. Захворювання нирок
- D. Мастопатія
- E. Захворювання серцево-судинної системи

Правильна відповідь 1-C, 2-B

3. Формування професійних вмінь, навичок (оволодіння навичками, проведення курації, визначення схеми лікування, проведення лабораторного дослідження тощо).

- Зміст завдань (задачі, клінічні ситуації тощо).

Інтерактивне завдання:

Здобувачів вищої освіти ділимо на 3 підгрупи в кількості 4-5 чоловік в кожній. Працюємо у кабінетах жіночої консультації з гінекологічними пацієнтками, даємо завдання:

I підгрупа – проведення оцінки статевого розвитку пацієнтки.

II підгрупа – проведення консультування пацієнтки зі статевого дозрівання

III підгрупа – оцінює правильність відповіді I та II підгруп і вносить свої корективи.

Нетипові ситуаційні задачі:

1. Дівчинка 15 років росла та розвивалась нормально. В анамнезі ОРЗ 1-2 рази на рік без тяжкого перебігу. Початок статевого дозрівання в 10 років. Менархе в 12 років. Менструальний цикл встановився одразу, 5-6 днів через 26, регулярні, помірні, безболісні. Статеве життя заперечує. Шість місяців потому у зв'язку з психологічною травмою були призначені антидепресанти. Протягом останніх трьох місяців не має менструацій. Під час огляду із обох сосків виділяється молозиво.

Завдання: встановити діагноз. Тактика подальшого ведення.

Відповідь: Ятрогенна (медикаментозна) гіперпролактинемія. Дообстеження: УЗД малого таза, пролактин. По можливості відмовитись від антидепресантів, рівень пролактину повинен самостійно нормалізуватись. Якщо не має такої можливості достинекс за схемою.

Нетипові тестові задачі:

1. 37. Хвора 17-ти років звернулася зі скаргами на аменорею. При об'єктивному обстеженні виявлено гірсутизм, ожиріння з переважним розподілом жирової тканини на обличчі, шії, верхній частині тулуба, на обличчі – *acne vulgaris*, на шкірі – смуги розтягнення. АТ 170/100 мм рт.ст. Психічний розвиток та інтелект не порушені. Гінекологічний статус: волосистість на зовнішніх статевих органах надмірна, різка гіпоплазія піхви та матки.

Діагноз?

А. Синдром Штейна-Левенталя

- В. Синдром Шерешевського-Тернера
- С. Синдром Іценка-Кушінга
- Д. Синдром Шихана
- Е. Синдром Пехранца-Бабінського-Фреліха

2. Дівчинку 7 років госпіталізовано в стаціонар у зв'язку зі скаргами батьків на прискорений фізичний та перечаєний статевий розвиток. Після обстеження встановлено діагноз адреногенітального синдрому, вірильної форми. Що призначають для замісної терапії?

- А. Преднізолон.
 - В. Фторинеф.
 - С. Кортинеф.
 - Д. ДОКСА.
 - Е. Вітаміни А, Е.
- Правильна відповідь 1-С, 2-А

Рекомендації (інструкції) щодо виконання завдань (професійні алгоритми, орієнтуючі карти для формування практичних вмінь та навичок тощо).

Вроджена дисфункція кори наднирників (ВДКН) (адреногенітальний синдром, вроджена гіперплазія кори наднирників)

Адреногенітальний синдром – вроджена гіперплазія кори наднирникових залоз – група спадкових захворювань, що виникають внаслідок дефекту ферментів, які приймають участь в утворенні гормонів наднирникових залоз. Вроджена гіперплазія кори наднирникових залоз – найчастіша патологія наднирників у дитячому віці. Розповсюдженість класичної недостатності 21-гідроксилази за даними світового неонатального скринінгу, складає 1 випадок на 14554 живонароджених. Інші форми зустрічаються значно рідше.

Класифікація

- Проста вірильна форма:
 - Вроджена, класична
 - Некласична, стерта форма.
- Гіпертонічна форма.
- Сільвтрачаюча форма.

Діагностика

а. Обов'язкові

1. Загальний огляд:
 - Оцінка фізичного розвитку (зріст, маса тіла)
 - Будова тіла
 - Огляд зовнішніх статевих органів, визначення ступеня вірілізації

- Оцінка стадії статевого розвитку
- Розвиток вторинних статевих ознак, статевого оволодіння
- Дослідження артеріального тиску
- 2. Електроліти крові (калій, натрій, хлор)
- 3. Рівень глюкози крові
- 4. рН крові (при сільвтрачаючій формі)
- 5. Рентгенографія кистей рук („кістковий” вік)
- 6. Генетичне дослідження для визначення статі дитини (статевий хроматин, каріотип)
- 7. Консультація гінеколога
- 8. УЗД органів малого тазу (пошук матки і яєчників і оцінка їхнього стану в осіб з чоловічим фенотипом і каріотипом 46XX)
- 9. УЗД надниркових залоз (оцінка їх розмірів, виключення їх пухлин)
- 10. Гормональні дослідження:
 - У крові (о 6⁰⁰-8⁰⁰) рівень кортизолу, або екскреція із сечею вільного кортизолу
 - 17-гідроксипрогестерон
 - Тестостерон
 - 17-КС у добовій сечі
 - Проведення проби з дексаметазоном
- б. Додаткові
 - Рівень в крові АКТГ
 - Активність реніну плазми

Ступені вірілізації зовнішніх статевих органів (ЗСО) дівчаток за Прадером:

1ст.	Невелика гіпертрофія клітора без його вірілізації, розвиток великих і малих статевих губ нормальний, вхід у піхву сформований.
2ст.	Клітор збільшений з голівкою і кавернозними тілами, великі статеві губи збільшені, малі недорозвинені, входи в уретру і піхву розташовані близько.
3ст.	Великий клітор з голівкою і крайньою плоттю, великі статеві губи нагадують калитку, є сечостатева пазуха, що відкривається у кореня клітора за типом калиткової гіпоспадії.
4ст.	Пенісоподібний клітор, з пенільною уретрою на нижній поверхні чи під голівкою, великі статеві губи зрощені по середній лінії.
5ст.	Пенісоподібний клітор, з отвором уретри, що відкривається на голівці.

1. Сільвтрачаюча форма

Виникає внаслідок вродженого дефекту ферменту 21-гідроксилази або 3β-гідроксистероїддегідрогенази або 18-гідроксилази

Клініка

- Клініка розвивається з 7-30 доби після народження

Методична розробка практичного заняття, ОПП «Медицина», 5 курс, медичний факультет.
Дисципліна: «Дитяча гінекологія»

- Виражена млявість
- Виникає повторне блювання, інколи фонтаном, що не пов'язане з прийомом їжі
- Можуть бути рідкі випорожнення
- Ексикоз, що поступово наростає
- У деяких немовлят основним проявом хвороби можуть бути зригування, відсутність прибавки маси тіла
- Шкіра землисто-сіра з мармуровим відтінком, соски пігментовані
- Виражена гіпотонія
- Новонароджені дівчатка мають ознаки внутрішньоутробної вірилізації (за Прадером 1-5 ступеня)

Діагностика

- В крові підвищення рівня калію, зниження натрію
- Підвищення 17-гідроксипрогестерону в крові (найбільш виражене – при дефіциті 21-гідроксилази). Разом із тим, відсутність підвищення не виключає діагноз (див. схему стероїдогенезу – додаток 7)
- Метаболічний ацидоз
- Гематокрит (при декомпенсації – ознаки гемоконцентрації)
- ЕКГ (ознаки гіперкалійгії – загострені зубці Т)
- Гіпоглікемії
- Зниження альдостерону крові
- Збільшення активності реніну плазми

Лікування

Проводиться довічно, амбулаторно

Показання до госпіталізації:

- Декомпенсація хвороби, в т.ч. при супутніх захворюваннях
- Проведення пластичного хірургічного лікування

1. При вираженій декомпенсації хвороби, гострій недостатності кори надниркових залоз:

Лікування:

- в/в струминно гідрокортизон 10-20 мг/кг (або преднізолон 2-4 мг/кг); надалі протягом доби, до стабілізації стану, кожні 4 години в/в гідрокортизон – по 2-4 мг/кг
- після припинення блювання вводять перорально препарати мінералокортикоїдів – флудрокортизон по 0,1-0,2 мг на добу
- з метою регідrataції призначають 5% розчин глюкози в 0,9% розчині натрію хлориду (1:1) – 50 мл/кг протягом 1-2 год., 25 мл/кг – протягом 3-4 год., надалі – в залежності від стану хворого 20-25 мл/кг маси тіла

При вираженій гіпоглікемії використовують 10% розчин глюкози.

- при значному зниженні артеріального тиску призначають допамін, який вводять на 200 мл 0,9% розчині натрію хлориду зі швидкістю 8-10 мкг/кг/хв., або 0,2% розчин норадреналіну 40-50 крап/хв., при цьому необхідний контроль артеріального тиску кожні 5-10 хв.
- також призначається кокарбоксілаза 100 мкг/кг в/м чи в/в

Методична розробка практичного заняття, ОПП «Медицина», 5 курс, медичний факультет.

Дисципліна: «Дитяча гінекологія»

- при невпинному блюванні в/в струминно вводиться 10% розчин натрію хлориду
- після стабілізації стану хворого дозу глюкокортикоїдів зменшують поступово, як правило, протягом 5 діб (на $\frac{1}{3}$ дози щодоби) – до підтримуючої.
- при $pH < 7,2$ – можна вводити гідрокарбонат натрію
- протипоказані розчини, що містять калій
- контроль показників натрію, калію, хлору
- при гіперкаліємії:
- зазвичай замісне в/в введення рідини знижує або усуває гіперкаліємію
- якщо на ЕКГ підвищення зубця Т, подовження інтервалу Р-Р, І ступінь серцевої блокади з випадінням зубця Р або є шлуночкова аритмія – для стабілізації мембран вводять 10% кальцію глюконат 0,5мл/кг в/в протягом 2-5 хвилин; при брадикардії менше 60 ударів на хвилину введення кальцію припиняють, і якщо пульс знижується нижче за 100 ударів на хвилину – ін фузія кальцію може бути продовжена, але лише у разі крайньої необхідності.
- натрію бікарбонат 7,5% призначають у дозі 2-3мл/кг впродовж 30-60 хвилин для покращення поступлення калію в клітини і зниження його в сироватці крові.

2.Тривале, хронічне лікування:

а) Глюкокортикоїди

- Гідрокортизон 15-25 мг/м² або преднізолон 3-5 мг/м² поверхні тіла, у підлітків, відповідно, до 30-40 мг/м² та 6 мг/м² за 3 прийоми

б) Мінералокортикоїди (МК)

- Флудрокортизон

Діти до 1 року – 0,18-0,3 мг/м²

1-3 роки – 0,07-0,1 мг/м²

3-14 років – 0,025-0,05 мг/м²

підліткам – до 0,1-0,2 мг/добу

Якщо доза перевищує 0,1 мг/добу – розділити її на 2 прийоми, не пізніше 17⁰⁰

- На час підбору дози МК додатково вводять поварену сіль до 0,3г/кг/добу. При підібраній дозі МК додаткове її вживання не показано

Вітамін С у віковій дозі для додаткової стимуляції синтезу кортикостероїдних гормонів. Вітамін В1, В2, кокарбоксилаза у віковій лікувальній дозі для підтримки білкового, жирового і вуглеводного обміну (для профілактики виникнення кетотичних і гіпоглікемічних станів).

3.Лікування хворого, що раніше знаходився в стані компенсації при інтеркурентних захворюваннях (профілактика гострої недостатності надниркових залоз).

- при помірних стресах і легких захворюваннях (без лихоманки): на 3-5 днів збільшення дози ГК у 2-3 рази від попередньої зміни режиму введення, потім швидке зниження дози до підтримуючої;

- при важких захворюваннях (з лихоманкою): збільшення дози глюкокортикоїдів у 2-3 рази і введення препаратів парентерально (внутрішньом'язово);
- на тлі важких травм і оперативного втручання: збільшення дози глюкокортикоїдів у 3-5разів і введення їх в/в крапельно та в/м, тобто перехід на базисно-болісний режим введення:

Базисно: в/в крапельно гідрокортизон 4 мг/годину.

Болісно: в/м гідрокортизон 1-2 мг/кг 2-3 рази на добу (в 6⁰⁰, 14⁰⁰ і 22⁰⁰; або в 6⁰⁰ і 18⁰⁰)

- перед амбулаторною хірургічною маніпуляцією (видалення зуба, тощо) за 15-30 хвилин ввести гідрокортизону ацетат 1-2 мг/кг на фоні звичайної пероральної дози гормонів.

2.Проста вірильна форма

Виникає внаслідок помірного чи легкого вродженого дефекту ферменту 21-гідроксилази.

А. Класична, вроджена форма

Діагностичні критерії

- При народженні:
- у дівчаток невизначеність статі, ознаки вірилізації ЗСО (1-5 ступінь за Прадером – див.вище), несправжній жіночий гермафродитизм;
- Надалі – випередження темпів росту, агресивність, статеве розгальмування

Лікування

- Проводиться довічно, амбулаторно
- а. Глюкокортикоїди
- б. Хірургічне лікування
- Показання: у дівчаток з вірилізацією за Прадером 3-5ст.
- Проводиться в 2 етапи.
- 1 етап: клітеректомія і формування малих статевих губ (до 2-х років).
- 2 етап: інтройтопластика (з 10-12 років) – формування входу в піхву.

Б. Некласична, вроджена форма

Може проявитись у післянатальному чи до пубертатному періодах.

Діагностичні критерії

1. При народженні зовнішні статеві органи у дівчаток та хлопчиків сформовані правильно, а надалі відбувається прискорений фізичний та передчасний статевий розвиток (відповідно, гетеро- та ізосексуальний):
 - Надмірно розвивається мускулатура, збільшується м'язова сила, прискорюється зріст, з'являється гіпертрихоз.
 - Гіпертрофія клітора, будова тіла за чоловічим типом, знижується голос, з'являються вугрі. Молочні залози не розвиваються, матка та яєчники атрофуються.
2. У разі маніфестації хвороби з періоду пубертату:

- У допубертатному періоді хворі розвиваються нормально, зовнішні статеві органи сформовані відповідно статі та віку, у дівчат менструації можуть починатись своєчасно, розвиваються молочні залози.
- З початком хвороби проявляються ознаки гіперандрогенії:
- у дівчат порушується менструальний цикл (гіпоменструальний синдром або виникає вторинна аменорея), відбувається збільшення клітору, помірне звуження піхви, гіпоплазія матки, молочних залоз, але розміри яєчників залишаються нормальними. З'являється помірний гірсутизм, численні вугрі, шкіра стає сальною, тембр голосу при цьому не змінюється;

Лікування

- у дівчаток – спостереження, лише при відсутності нормального менструального циклу і з метою індукції вагітності у наступному – дексаметазон $\frac{1}{8}$ - $\frac{1}{2}$ таблетки 1 раз на ніч, іноді через день. Якщо ефекту немає – додаткове призначення антиандрогенів (ципротерона ацетат) у віковому дозуванні.

3. ГІПЕРТОНІЧНА ФОРМА

Виникає внаслідок вродженого дефекту ферменту 11 β -гідроксилази.

Діагностичні критерії:

- У дівчаток – ознаки значної вірилізації зовнішніх статевих органів (1-5 ступінь за Прадером – див. вище), несправжній жіночий гермафродитизм.
- Артеріальна гіпертензія розвивається зазвичай після 1 року життя хворого. Важкість гіпертонії залежить не від віку дитини, а від виразності дефекту біосинтезу гормонів кори надниркових залоз.
- Характерні зміни очного дна, нирок, серця, на ЕКГ як ускладнення гіпертонії.
- Прискорення фізичного розвитку, маскулінізація будови тіла.

Лікування

Проводиться довічно, амбулаторно.

а) Глюкокортикоїди

б) Мінералокортикоїди

Показання до їх призначення:

- Підвищення АРП плазми
- Гіпонатріємія, гіперкаліємія

Флудрокортизон 0,025-0,05 мг/м² поверхні тіла за 1 прийом.

в) Гіпотензивні препарати: Підбір комбінації – індивідуально.

Диференційна діагностика

Критерії діагностики	Сільвтрачаюча форма	Проста вірильна форма	Гіпертонічна форма	Некласична форма
Ознаки вірилізації	є	є	є	є
Виникнення	7-30 день	Вірилізація з	Вірилізація з	З періоду

симптомів захворювання	життя	народження	народження, гіпертонія з раннього віку	пубертату
Фізичний розвиток	Затриманий	Випереджає	Випереджає	Випереджає
Кістковий вік	Відповідає вікові або випереджає на 1-2 роки	Випереджає на 2 і більше років	Випереджає на 2 і більше років	Випереджає на 2 і більше років
Калій крові	Підвищений	Норма	Знижений	Норма
Натрій крові	Знижений	Норма	Підвищений	Норма
Хлор крові	Знижений	Норма	Підвищений чи нормальний	Норма
Глюкоза крові	Часто знижена	Норма	Норма	Норма
Метаболічний ацидоз	Як правило	Немає	Немає	Немає
17-КС у добовій сечі	Підвищені	Підвищені	Підвищені	Підвищені
Тестостерон у крові	Підвищений	Підвищений	Нормальний	Підвищений
17-ОПГ у крові	Підвищений	Підвищений	Підвищений	Нормальний або помірно підвищений
Кортизол у крові о 6 ⁰⁰ -8 ⁰⁰	Знижений	Знижений	Знижений	Норма
Рівень у крові АКТГ	Підвищений	Підвищений	Підвищений	Підвищений
Активність реніну плазми	Підвищена	Помірно підвищена	Знижена	Норма
Рівень АТ	Знижений	Норма	Підвищений	Норма
ЕКГ	Ознаки гіперкаліїгії	Норма	Ознаки гіпокаліїгії, м.б. гіпертрофія лівого шлуночка	Норма
УЗД надниркових залоз, нирок	Гіперплазія надниркових залоз	Гіперплазія надниркових залоз	Гіперплазія надниркових залоз, зміни	Може бути гіперплазія надниркових

			нирок, характерних для гіпертонії	залоз
Загроза життю	Є	Немає	Є	Немає
Проба з дексаметазоном	Не інформативна	Позитивна	Позитивна	Позитивна

Диспанцерізація

<i>Дослідження, спеціалісти</i>	<i>Частота</i>
Ендокринолог: дітей до 1 року дітей старше 1 року	1 раз на місяць 1 раз на 3-6 місяців
Оцінка фізичного і статевого розвитку	1 раз на 6 місяців
Гінеколог, УЗД органів малого тазу	1 раз на рік
Хірург	За показами
Клінічний аналіз крові, сечі	1 раз на 6 місяців
Рівень глюкози крові	1 раз на рік
ЕКГ	1 раз на рік
Кортизол крові або у добовій сечі	1 раз на 6 місяців, за потребою
17-КС сечі, 17-гідроксипрогестерон	1 раз на 6 місяців
АКТГ (при можливості)	1 раз на рік
УЗД надниркових залоз	1 раз на рік
МРТ головного мозку, при відсутності – рентген черепа	при необхідності
Рентген кисті (кістковий вік)	1 раз на рік

Хвороба іценка-кушинга

Визначення: Хвороба Іценка-Кушинга – це симптомокомплекс метаболічних та морфологічних змін, пов'язаних з надмірною продукцією глюкокортикоїдних гормонів корою надниркових залоз (НЗ) внаслідок збільшеної секреції адренокортикотропного гормону гіпофізом.

Етіологія:

Гіперпродукція АКТГ у дітей зустрічається рідко, переважно після 7 років.

Причинами надлишку АКТГ можуть бути:

- первинна пухлина (переважно - базофільна аденома гіпофізу, мікроаденома);
- підвищена стимуляція гіпофіза кортикотропін-релізінг гормоном,

- ектопічний АКТГ-синдром (продукція АКТГ-подібних речовин при раку легень, тимомі, острівцево-клітинній карциномі підшлункової залози, карциноїді, ганліонейробластомі).

Провокууючими факторами можуть бути інфекційні захворювання, черепно-мозкова травма, психічна травма;

Діагностичні критерії.

Клінічні:

- Затримка росту та його темпів (на 1-3 см у рік). Іноді затримка зросту може бути єдиним симптомом.
- Ожиріння має злоякісний, прогресуючий, характер, у підлітків - часто диспропорційне: відкладення підшкірного жирового шару переважно на обличчі, тулубі, в ділянці VII шийного хребця, кінцівки непропорційно худі; у дітей до пубертатного віку ожиріння зазвичай рівномірне.
- Затримане дозрівання кісток скелету („кістковий” вік менше паспортного).
- Обличчя округле, місяцеподібне, з гіперемірованою шкірою;
- Зміни шкіри: її витончення, синюшно-мармуровий малюнок, численні висипання типу *acne vulgaris*, фолікулітів, ділянки лишаєподібного лущення, гірсутизм (симптоми вірилізації не характерні);
- Стрії поодинокі або численні на грудях, плечах, животі, сідницях, стегнах, спині багряного-синюшного кольору різної довжини і ширини;
- Передчасна поява статевого оволосіння, посилення росту волосся на кінцівках, тулубі, обличчі;
- У дівчат пубертатного віку порушення менструального циклу аж до аменореї;
- Кісткова система - остеопороз, найбільш виражений в хребті;
- Артеріальна гіпертонія (АГ) з підвищенням систолічного і діастолічного тиску. При тривалій АГ – характерні зміни судин очного дна, нирок, міокарду;
- Погіршення пам'яті, зниження успішності, пригнічення психіки, байдужість до навколишнього, рідко - стероїдні психози.

Диференційний діагноз

Критерії діагностики	Хвороба Іценка - Кушинга	Синдром Іценка - Кушинга	Гіпоталамічний синдром періоду пубертату
УЗД надниркових залоз	Двостороннє збільшення НЗ	Однобоке збільшення НЗ, візуалізується пухлина.	Норма
КТ (або МРТ) НЗ	Двостороннє збільшення НЗ	Визначається пухлина НЗ	Норма

Критерії діагностики	Хвороба Іценка - Кушинга	Синдром Іценка - Кушинга	Гіпоталамічний синдром періоду пубертату
Мала проба з дексаметазоном	Негативна	Негативна	Позитивна
Велика проба з дексаметазоном	Позитивна	Негативна	Позитивна
Кістковий вік	Відстає від паспортного	Відстає від паспортного	Норма або випереджає паспортний
Зріст	Уповільнений (відстає)	Уповільнений (відстає)	Норма або випереджає паспортний
Симптоми вірілізації	Не характерні	Часто	Не характерні
Тест толерантності до глюкози	Діабетоїдна крива	Діабетоїдна крива	Дуже рідко порушення толерантності до вуглеводів
Кортизол в крові ранком	Підвищений	Підвищений	Відсутній добовий ритм секреції кортизолу: ранком помірно підвищений, ввечері - зменшений
Вільний кортизол у добовій сечі	Підвищений	Підвищений	Помірно підвищений або нормальний
АКТГ	АКТГ вказує на ектопічний АКТГ-синдром<<<Підвищений, рідко – нормальний.	Знижений	Норма
Натрій у крові	Підвищений	Підвищений	Норма
Хлор у крові	Підвищений	Підвищений	Норма
Калій у крові	Знижений	Знижений	Норма

Лікування:

- Метод вибору - хірургічне видалення пухлини гіпофіза (транссфеноїдальна аденомектомія).
- Операція, спрямована на орган мішень, - двобічна адреналектомія несе з собою ризик важких ускладнень, постійної недостатності НЗ, розвитку синдрому Нельсона. Тому вона може бути застосована лише у випадках вузликової гіперплазії кори надниркових залоз, з автономною секрецією глюкокортикоїдів. Оперативне лікування проводиться лише

у спеціалізованих (ендокринологічних) хірургічних стаціонарних відділеннях лікувальних закладів 4 рівня надання медичної допомоги.

- Променева терапія – найкращі результати дає вузько-пучкове опромінення гіпофіза в дозі 35-50 Gy. Ремісія відбувається у 80 % пацієнтів через 6-12 міс. після лікування.
- Консервативне лікування: супресори секреції АКТГ - антагоністи серотоніну (ципрогептадин) та агоністи допаміну (бромкриптин). Ефект лікування тимчасовий і не достатньо ефективний, тому воно може використовуватись, як доповнення променевої терапії. Тривалість - протягом життя.
- Комбінована терапія - однобічна тотальна адреналектомія з наступною рентгенотерапією або медикаментозним лікуванням.

Покази до госпіталізації в ендокринологічне відділення

- Проведення діагностичних маніпуляцій
- Наявність важких ускладнень: серцевосудинних, декомпенсація стероїдного діабету, виникнення переломів кісток, тощо.

Критерії ефективності лікування

- відсутність клінічних та лабораторних проявів гіперкортицизму
- Зворотній розвиток клінічних проявів захворювання

Профілактичні заходи – не існують

Диспансерне спостереження - довічне:

Дослідження, спеціалісти	Частота
Ендокринолог	1 раз на 3 міс
Окуліст, невролог, гінеколог	1 раз на рік
Нейрохірург	При необхідності
Клінічний аналіз крові і сечі.	1 раз на 6 міс
Рівень глюкози крові	1 раз на 3 міс
ОГТТ*	1 раз на рік
АКТГ крові (при можливості)	1 раз
Кортизол у крові ранком або в добовій сечі, при неможливості	1 раз на 6 міс
– екскреція з сечею 17-КС, 17-ОКС	1 раз на 6 міс.
К, Na, Ca, ліпідний профіль	1 раз на 6 міс.
ЕКГ	1 раз на рік
МРТ головного мозку (при відсутності можливості КТ або Ro	1 раз на рік
черепа в 2-х проекціях	1 раз на рік
Рентген кисті (кістковий вік)	при необхідності
УЗД надниркових залоз, черевної порожнини	
ангіографія або сцинтиграфія надниркових залоз.	

Синдром полікістозних яєчників (СПКЯ)

Основні положення

- Синдром полікістозних яєчників не є суто гінекологічною проблемою.
- Діагноз можна встановити за наявності у пацієнтки двох з перелічених симптомів: порушення менструації, гіперандрогенія, полікістоз яєчників.

- Синдром полікістозних яєчників пов'язаний зі зменшенням чутливості до інсуліну, що призводить до збільшення ризиків для здоров'я.

Поширеність та наслідки

- Поширеність СПКЯ становить 5–15% серед жінок репродуктивного віку.
- СПКЯ означатиме збільшення захворюваності на різних етапах життя жінки.

Гінекологічні проблеми

- Зазвичай у пацієнтки нерегулярний менструальний цикл, гірсутизм та проблеми із заплідненням.
- Вагітність пов'язана з більш високим ризиком викидня, гіпертонії та діабету. Однак підвищений ризик є більше наслідком ожиріння, ніж самого СПКЯ.
- Довготривала естрогенна активність з одночасною нестачею лютеїнізуючого гормону сприяє розвитку гіперплазії ендометрію і таким чином підвищує ризик розвитку раку тіла матки.
- У жінок з СПКЯ часто знижена чутливість до інсуліну, що спричиняє ожиріння і порушення ліпідного обміну.
- Залежно від популяції, 20–70% жінок з СПКЯ мають ожиріння.
- Інсулінорезистентність і, як наслідок, компенсаторне підвищення рівня інсуліну, частіше спостерігається у пацієнтів з ожирінням та СПКЯ, ніж у інших, при контролі ожиріння.

Діагностика

- Діагноз встановлюється на основі анамнезу, клінічних висновках (порушення менструального циклу, оволосіння за чоловічим типом, акне) та, якщо необхідно, результатів визначення рівнів гормонів.
- Для підтвердження діагнозу проводять гінекологічне ультразвукове дослідження (полікістозна морфологія яєчників очевидна).
- Для постановки діагнозу СПКЯ необхідна наявність двох з наступних критеріїв: ° ановуляція із порушеннями менструального циклу ° клінічні (оволосіння за чоловічим типом) чи біохімічні (рівень тестостерону сироватки крові $> 2,7$ нмоль/л або $> 2,3$ нмоль/л залежно від методу дослідження, що використовується лабораторією) ознаки гіперандрогенії ° полікістозна будова яєчників, підтверджена за допомогою УЗД (згідно традиційного визначення — 12 чи більше фолікулів розміром 2–9 мм в діаметрі у кожному яєчнику та/ або збільшений об'єм яєчника (>10 мл), але разом із покращенням якості приладів для ультразвукової діагностики піднялося і порогове значення, запропоновано підвищити до 25 фолікулів у кожному яєчнику).
- Виключте захворювання щитоподібної залози, гіперпролактинемію, андроген-секретуючу пухлину та порушення функції наднирників. ° Якщо у пацієнтки нерегулярний менструальний цикл — виміряйте рівень тиреотропного гормону та пролактину для виключення інших причин. ° Якщо у пацієнтки гірсутизм та/або акне — виміряйте рівень тестостерону в сироватці крові. ° Для диференційної діагностики менструальних порушень необхідно визначити сироваткові концентрації

фолікулолестимулюючого та лютеїнізуючого гормонів. Значення рівня естрадіолу сироватки не приносить користі у постановці діагнозу. Настанова 00953. Синдром полікістозних яєчників (СПКЯ) 3/10 • У зв'язку із високим ризиком розвитку порушення обміну речовин необхідно провести наступні дослідження (особливо у пацієток із надмірною вагою): ° рівень глюкози крові, ліпідний спектр, вимірювання артеріального тиску із регулярними інтервалами (наприклад, кожен рік чи 2 роки) ° у пацієток із надмірною вагою чи ожирінням — глюкозотолерантний тест при першому зверненні та повторно із певною періодичністю (наприклад, кожні 2 роки). Лікування • Найважливішим у лікуванні є зниження маси тіла до досягнення пацієнткою нормальної ваги. Зменшення ваги допомагає ° врегулювати менструальний цикл завдяки відновленню овуляції ° значно знизити ризик невиношування вагітності на ранніх строках та інші ризики, пов'язані із вагітністю ° підвищити безпеку та ефективність терапевтичної стимуляції овуляції та знизити ризик пізніх ускладнень, що пов'язані з СПКЯ, таких як цукровий діабет 2 типу [доказ 06814 |D] та ішемічна хвороба серця. • Фізичні вправи зменшують інсулінорезистентність [доказ 06814 |D] . • Відмова від куріння є важливою у зв'язку із підвищеним ризиком виникнення серцево-судинних захворювань. Гормональна терапія • Оральні контрацептиви відновлюють нормальний менструальний цикл [доказ 05810 |B] . Для зменшення проявів гірсутизму та мінімізації шкідливого впливу на ліпіди слід обрати контрацептивні засоби, що містять прогестагени, які є якомога менш андрогенними. Обирають, наприклад, дроспиренон, ципротерон або засіб, що містить дезогестрел. [доказ 04401 |C] • Для попередження гіперплазії ендометрію циклічний прогестоген (норетистерон, лінестренол) призначають (наприклад, на 10 днів з 15 дня по 24 день менструального циклу або на 14 днів кожні 2–3 місяці). Настанова 00953. Синдром полікістозних яєчників (СПКЯ) 4/10 • Якщо гірсутизм не зникає не дивлячись на застосування оральних контрацептивів, до лікування можна додати антиандрогени (50 мг ципротерону ацетату у перші 10 днів циклу) або спіронолактон (100–200 мг/добу). [доказ 02885 |C] ° Здійснюйте моніторинг електролітів плазми (натрій і калій) через регулярні інтервали, наприклад, через перші 3 місяці після початку лікування і щорічно після цього. Коментар експерта. Міжнародна непатентована назва лікарського засобу ципротерону ацетату - ципротерон Метформін • За наявності факторів ризику метаболічних порушень призначення метформіну може мати переваги [доказ 05810 |B] . Питання, чи є це корисним при індукції овуляції та для збільшення шансів на вагітність, все ще дискусійне, навіть якщо метформін покращив вагітність і народжуваність приблизно на 15% в двох свіжих плацебоконтрольованих дослідженнях. • Скеруйте пацієнтку із СПКЯ до гінеколога для оцінки безпліддя на більш ранніх стадіях, ніж зазвичай. • Проконсультуйтеся із гінекологом перед призначенням метформіну. °

Передбачається, що метформін, ймовірно, зменшує ризик розвитку гестаційних ускладнень, таких як невиношування вагітності на ранніх строках, прееклампсія, гестаційний діабет; проте його значного впливу у адекватно великих плацебо-контрольованих дослідженнях виявлено не було. ° Згідно з міжнародними консенсусними настановами метформін показаний для безпліддя при СПКЯ тільки якщо у пацієнтки діагностується порушення толерантності до глюкози або як ад'ювантне лікування індукційної терапії овуляції. У таких випадках додавання метформіну до терапії під час вагітності необхідно індивідуально узгодити з гінекологом чи акушером. ° Використання терапії метформіном також може бути обговорено індивідуально, наприклад, якщо пацієнтка страждає на ожиріння і не поспішає з лікуванням безпліддя (метформін також може допомогти у зниженні ваги). Також його призначають разом із препаратами для індукції овуляції у випадку, коли максимальна доза кломіфену не стимулює овуляцію [доказ 06536 |C] . Настанова 00953. Синдром полікістозних яєчників (СПКЯ) 5/10 ° Немає достатньої кількості доказів щодо переваги призначення метформіну у жінок із СПКЯ та нормальною вагою. Лікування ановуляції • Всі інші індукції овуляції проводить гінеколог, який має досвід у лікуванні безпліддя. • Препаратом вибору залишається кломіфену цитрат [доказ 04944 |B] . Це оральний антиестроген, що збільшує вивільнення гонадотропіну з гіпофізу, що в свою чергу ініціює розвиток фолікулів у яєчнику та індукує овуляцію. Результати лікування оцінюють за допомогою УЗД на 11–13 день циклу чи шляхом вимірювання рівня прогестерону посеред лютеїнової фази. Коментар експерта. Міжнародна непатентована назва лікарського засобу кломіфену цитрат - кломіфен • Доза може бути збільшена до 100 мг/добу (максимальна доза — 150 мг/добу). Овуляція виникає приблизно у 80% пацієнток, а відсоток зачаття становить приблизно 25–50%, залежно від групи пацієнток. Лікування слід продовжувати впродовж 6 овуляторних циклів. Якщо кломіфен не індукує овуляцію, його можна комбінувати з метформіном [доказ 04365 |C] . • Інгібітори ароматази ° Інгібітори ароматази (летрозол та анастрозол) використовують у лікуванні раку молочної залози. Вони пригнічують утворення естрогену в яєчниках. Таким чином зменшується супресивний ефект естрогенів на секрецію гонадотропіну і, відповідно, вона збільшується. Внаслідок цього стимулюється утворення фолікулів в яєчниках. ▪ У великому рандомізованому дослідженні при застосуванні летрозолу овуляція виникала частіше у порівнянні з кломіфеном і кількість вагітностей значно зростала (відносний ризик (ВР)1,44, 95% довірчий інтервал(ДІ) 1,10–1,47). ° У даний час інгібітори ароматази рутинно застосовуються разом із кломіфеном. Використання інгібіторів ароматази суворо обмежується спеціалістами для лікування безпліддя. • Якщо усі інші види лікування було невдалим, наступним кроком буде діатермія (“дрилінг”) яєчників або використання гонадотропінів [доказ 01043 |C] . Лікування

гонадотропіном є більш проблематичним, ніж лікування кломіфеном. Гонадотропіни Настанова 00953. Синдром полікістозних яєчників (СПКЯ) 6/10 вводять щодня, індукція овуляції може зайняти тривалий час. Лікування потребує регулярного УЗ-дослідження, проте виключати ризик виникнення багатоплідної вагітності чи гіперстимуляції не можна. ° Лапароскопічна оваріальна діатермія набула популярності нещодавно, разом з розвитком нових технологій [доказ 04525 [B]]. Вартість лікування значно нижча, ніж у випадку лікування гонадотропіном, а цей метод вважається так само ефективним. Він також знижує ризик багатоплідної вагітності. Вибір між лапароскопічною оваріальною діатермією та лікуванням гонадотропіном проводиться індивідуально. • Якщо у випадку індукції овуляції не виникає запліднення, вирішується питання щодо проведення екстракорпорального запліднення (ЕКЗ).

Алгоритм виконання практичних навичок.

Бімануальне (піхове) дослідження:

- 1) привітатись з пацієнткою;
- 2) ідентифікувати пацієнтку (ПІБ, вік);
- 3) проінформувати пацієнтку про необхідність проведення дослідження;
- 4) пояснити пацієнтці, як проводиться дослідження;
- 5) отримати дозвіл на проведення дослідження;
- 6) вимити руки;
- 7) вдягнути оглядові рукавички;
- 8) першим та другим пальцями лівої (правої) руки розвести великі соромні губи, середній палець «домінантної» руки розташувати на рівні задньої спайки, обережно натиснути на неї, щоб відкрити вхід до піхви;
- 9) обережно та повільно ввести середній палець, потім вказівний палець у піхву по задній стінці до склепіння та шийки матки, четвертий та п'ятий пальці привести до долоні, великий палець відвести до верху;
- 10) визначити довжину піхвової частини шийки матки в сантиметрах;
- 11) визначити консистенцію шийки матки (щільна, м'яка);
- 12) визначити прохідність зовнішнього вічка цервікального каналу (закритий, пропускає кінчик пальця);
- 13) оцінити болісність екскурсії шийки матки;
- 14) другу долоню обережно покласти на живіт (над симфізом) та помірно надавити для визначення дна тіла матки;
- 15) вивести тіло матки між двома руками та визначити:
 - положення матки відносно шийки матки (anteflexio, retroflexio);
 - розміри тіла матки (нормальні, зменшені, збільшені);
 - консистенцію тіла матки (щільно-еластична, м'яка, ущільнена);
 - рухомість тіла матки (відносно рухома, обмежено рухома);
 - чутливість при пальпації (болісна, безболісна);

- 16) розмістити пальці в дні правого бокового склепіння та використовуючи обидві руки пропальпувати праве вагінальне склепіння та праві додатки матки, визначити їх розмір, рухливість та болісність;
- 17) розмістити пальці в дні лівого бокового склепіння та використовуючи обидві руки пропальпувати ліве вагінальне склепіння та ліві додатки матки, визначити їх розмір, рухливість та болісність;
- 18) визначити ємкість піхвових склепінь;
- 19) проінформувати пацієнтку про результати дослідження;
- 20) подякувати пацієнтці;
- 21) зняти оглядові рукавички;
- 22) вимити руки.

Клінічне обстеження молочних залоз:

- 1) привітатись з пацієнткою;
- 2) ідентифікувати пацієнтку (ПІБ, вік);
- 3) проінформувати пацієнтку про необхідність проведення дослідження;
- 4) пояснити пацієнтці, як проводиться дослідження;
- 5) отримати дозвіл на проведення дослідження;
- 6) вимити руки;
- 7) вдягнути оглядові рукавички;
- 8) оглянути молочні залози, оцінити їх форму, колір шкіри, соски, ділянки навколо соска (асиметрію, втягнутість тощо);
- 9) обстежити тканину молочних залоз за годинниковою стрілкою чи по квадрантам та визначити її щільність, однорідність, чутливість, наявність/відсутність об'ємних новоутворень;
- 10) при виявленні новоутворення визначити його форму, розміри, консистенцію, межі утворення, рухомість, співвідношення з тканиною молочної залози, болісність;
- 11) провести пальпацію лімфовузлів в надключичній, підключичній та пахвовій ділянках;
- 12) визначити наявність патологічних виділень з молочних залоз;
- 13) проінформувати пацієнтку про результати дослідження;
- 14) подякувати пацієнтці;
- 15) зняти оглядові рукавички;
- 16) вимити руки.

- Вимоги до результатів роботи, в т.ч. до оформлення.

- Провести консультування дівчат та підлітків з питань статевого дозрівання.
- Оцінити статевий розвиток пацієнтки.
- Скласти статеву формулу
- Усна доповідь про тематичну пацієнтку.
- Аналіз та обговорення результатів обстеження пацієнтки.

- Мультимедійна презентація за темою заняття (огляд літератури із застосуванням сучасних джерел; відеофільми тощо).
- **Матеріали контролю для заключного етапу заняття: задачі, завдання, тести тощо.**

Нетипові ситуаційні задачі:

1. Хвора 17 років звернулася зі скаргами на періодичні затримки menses після початку полового життя від 2 до 4 місяців. З'явилося надлишкове оволосіння передньої черевної стінки, молочних залоз, нижніх кінцівок. За останній рік додала у вазі 14 кг. St. genitalis: шейку матки конічна, зовнішній отвір закритий, епітелій цілий. Тіло матки в anteflexio, небагато зменшене, рухливе, безболісне. По обидва боки від матки пальпуються яєчники, розмірами 4х6 див, безболісні, щільні. Зводи піхви глибокі. Виділення слизувати.

Завдання: Попередній діагноз. Дообстеження. Лікування.

Відповідь: Синдром Штейна-Левенталя. Дообстеження: УЗД малого тазу, тестостерон, ДСА-сульфат, 17-КС, глюкозо-толерантний тест. Низкокалорийная диета для стабилизации веса. КОК с антиандрогенним компонентом, например Диане-35.

2. До сімейного лікаря звернулась мати дівчинки, яка народилась 14 днів потому і була в задовільному стані виписана до дому. Вагітність та пологи протекли без ускладнень. Дитина млява, виникає повторне блювання, інколи фонтаном, що не пов'язане з прийомом їжі, рідкі випорожнення, відсутність прибавки маси тіла. Шкіра землісто-сіра з мармуровим відтінком, соски пігментовані. Виражена гіпотонія. Новонароджена дівчинка має ознаки внутрішньоутробної вірилізації (за Прадером 4 ступеня).

Завдання: Опишіть 4 ступень вірилізації за Прадером. Попередній діагноз? Тактика ведення?

Відповідь: 4 ступень вірилізації за Прадером це пенісоподібний клітор з геніальною уретрою на нижній поверхні, великі статеві губи зрощені по середній лінії. Попередній діагноз: Адрено-генітальний синдром сільтіряюча форма, стадія декомпенсації. Тактика ведення: негайна госпіталізація, до обстеження (визначення у крові рівня кортизола, АКТГ, 17-ОН прогестерона, ДГЕА, К, Na, каріотип, УЗД малого тазу. Консультація генетика, гінеколога, ендокринолога). Лікування: гідрокортизон, флудкортизон, поварена сіль.

4. Підведення підсумків.

Поточний контроль: усне опитування, тестування, оцінювання виконання практичних навичок, розв'язання ситуаційних клінічних завдань, оцінювання активності на занятті тощо.

Структура поточного оцінювання на практичному занятті:

1. Оцінювання теоретичних знань з теми заняття:
 - методи: опитування, вирішення ситуаційної клінічної задачі;
 - максимальна оцінка – 5, мінімальна оцінка – 3, незадовільна оцінка – 2.
2. Оцінка практичних навичок та маніпуляцій з теми заняття:
 - методи: оцінювання правильності виконання практичних навичок;
 - максимальна оцінка – 5, мінімальна оцінка – 3, незадовільна оцінка – 2.
3. Оцінювання роботи із пацієнтом з теми заняття:
 - методи: оцінювання: а) комунікативних навичок спілкування з пацієнтом, б) правильність призначення та оцінки лабораторних та інструментальних досліджень, в) дотримання алгоритму проведення диференціального діагнозу г) обґрунтування клінічного діагнозу, д) складання плану лікування;
 - максимальна оцінка – 5, мінімальна оцінка – 3, незадовільна оцінка – 2.

Критерії поточного оцінювання на практичному занятті:

«5»	Студент вільно володіє матеріалом, приймає активну участь в обговоренні та вирішенні ситуаційної клінічної задачі, впевнено демонструє практичні навички під час огляду пацієнтки та інтерпретації даних клінічного, лабораторних та інструментальних досліджень, висловлює свою думку з теми заняття, демонструє клінічне мислення.
«4»	Студент добре володіє матеріалом, приймає участь в обговоренні та вирішенні ситуаційної клінічної задачі, демонструє практичні навички під час огляду пацієнтки та інтерпретації даних клінічного, лабораторних та інструментальних досліджень з деякими помилками, висловлює свою думку з теми заняття, демонструє клінічне мислення.
«3»	Студент недостатньо володіє матеріалом, невпевнено приймає участь в обговоренні та вирішенні ситуаційної клінічної задачі, демонструє практичні навички під час огляду пацієнтки та інтерпретації даних клінічного, лабораторних та інструментальних досліджень з суттєвими помилками.
«2»	Студент не володіє матеріалом, не приймає участь в обговоренні та вирішенні ситуаційної клінічної задачі, не демонструє практичні навички під час огляду пацієнтки та інтерпретації даних клінічного, лабораторних та інструментальних досліджень.

5. Список рекомендованої літератури.

Основна:

1. Акушерство та гінекологія : нац. підручник для медичних ВНЗ IV рівнів акредитації у 4 т.// Нац.підручник у 4 томах / Запорожан В. М., Татарчук Т.Ф., Гладчук І.З., Подольский В.В., Рожковська Н.М., Марічереда В.Г., Волянська А.Г.-К.: ВСВ «Медицина», 2017. - 696 с.

Методична розробка практичного заняття, ОПП «Медицина», 5 курс, медичний факультет.

Дисципліна: «Дитяча гінекологія»

2. Акушерство і гінекологія: у 2-х книгах. - Книга 2. Гінекологія: підручник (ВНЗ III-IV: р.а.) / В.І. Грищенко, М.О. Щербини та ін. - К.: Медицина, 2020.- 376 с.
3. Клінічне акушерство та гінекологія: 4-е видання/ Браян А. Магован, Філіп Оуен, Ендрю Томсон. – «Медицина» 2021. – 464 с.
4. Планування сім'ї та контрацепція: навчальний посібник / В.І. Бойко, Н.В. Калашник, А.В. Бойко та ін.; за заг. ред. д-ра мед. наук, проф. В.І. Бойка. – Суми: Сумський державний університет, 2018. – 223 с.
5. Уніфіковані клінічні протоколи первинної, вторинної (спеціалізованої), третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги з акушерства, гінекології та педіатрії <https://www.dec.gov.ua/>

Додаткова:

1. Діагностика акушерської та гінекологічної ендокринної патології: [навчальний посібник для лікарів-інтернів і лікарів-слухачів закладів (фак.) післядиплом. освіти МОЗ України] / за ред. В.К. Ліхачова; В.К. Ліхачов, Л.М. Добровольська, О.О. Тарановська та ін.; УМСА (Полтава). – Вінниця: Видавець Максименко Є.В., 2019. – 174 с.
2. Запорожан В.М. Симуляційна медицина. Досвід. Здобуття. Перспективи: практ. poradnik / В.М. Запорожан, О.О. Тарабрін. – Суми: Університет. Книга, 2018. – 240 с.
3. Гінекологія: керівництво для лікарів./ В.К. Ліхачов. – Вінниця: Нова Книга, 2018.- 688 с.
4. Основи педіатрії за Нельсоном: у 2 томах. Том 1 / Карен Дж. Маркданте, Роберт М. Клігман; переклад 8-го англ. Видання «Медицина», 2019. - 392с
5. Ситуаційні задачі з гінекології: навч. посіб./ І.З. Гладчук, А.Г. Волянська, Г.Б. Щербина та ін.; за ред.проф. І.З. Гладчука. – Вінниця: ТОВ «Нілан-ЛТД», 2018. – 164 с.
6. Гінекологія: керівництво для лікарів./ В.К. Ліхачов. – Вінниця: Нова Книга, 2018.- 688 с.
7. Планування сім'ї: універсальний посібник для постачальників послуг із планування сім'ї. Оновлене 3-тє видання 2018 р. Копенгаген: Європейське регіональне бюро ВООЗ; 2021
8. Медицина за Девідсоном: принципи і практика. Том 3/за ред.Стюарта Г. Ралстона, Яна Д.Пенмана, Марка В.Дж.Стрекена, Річарда П.Гобсона. - «Медицина», 2021. – 664с.
9. Гінекологія. Пирогова В.І., Булавенко О.В. та ін. – «Нова книга», 2023. – 400с.

Електронні інформаційні ресурси:

1. <https://www.cochrane.org/>
2. <https://www.ebcog.org/>
3. <https://www.acog.org/>

4. <https://www.uptodate.com>
5. <https://online.lexi.com/>
6. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/>
7. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/>
8. <https://www.thelancet.com/>
9. <https://www.rcog.org.uk/>
10. <https://www.npwh.org/>