федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение

высшего образования

«Оренбургский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

**ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ**

**ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ**

**УСПЕВАЕМОСТИ И ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ**

**ОБУЧАЮЩИХСЯ ПО ДИСЦИПЛИНЕ**

**СИНДРОМОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ**

по специальности

**31.08.16 ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ**

Является частью основной профессиональной образовательной программы высшего образования по специальности 31.08.16 «Детская хирургия», утвержденной ученым советом ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

протокол № 11 от «22» июня 2018 г.

Оренбург

1. **Паспорт фонда оценочных средств**

Фонд оценочных средств по дисциплине содержит типовые контрольно-оценочные материалы для текущего контроля успеваемости обучающихся, в том числе контроля самостоятельной работы обучающихся, а также для контроля сформированных в процессе изучения дисциплины результатов обучения на промежуточной аттестации в форме зачета.

Контрольно-оценочные материалы текущего контроля успеваемости распределены по темам дисциплины и сопровождаются указанием используемых форм контроля и критериев оценивания. Контрольно – оценочные материалы для промежуточной аттестации соответствуют форме промежуточной аттестации по дисциплине, определенной в учебной плане ОПОП и направлены на проверку сформированности знаний, умений и навыков по каждой компетенции, установленной в рабочей программе дисциплины.

В результате изучения дисциплины у обучающегося формируются **следующие компетенции:**

(ПК-2) готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за детьми и подростками

(ПК-5) готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем

**Оценочные материалы текущего контроля успеваемости обучающихся.**

**Оценочные материалы в рамках модуля дисциплины**

Рабочая программа ординатуры по синдромологии в детской хирургии для специальности 31.08.16 Детская хирургия содержит 1 модуль. В конце изучения модуля проводится промежуточной аттестации в форме зачета. Для оценки текущей успеваемости в пределах дисциплины используются следующие формы контроля: тестирование, устный опрос, проверка практических навыков, решение проблемно-ситуационных задач. Комплектация оценочных материалов модуля составляется из оценочных материалов каждой темы модуля соответственно каждой форме контроля, в том числе и тем практических занятий, изучаемых ординаторами самостоятельно.

**Оценочные материалы по каждой теме дисциплины**

**Тема 1. Основные понятия и термины в синдромологии.**

**Вопросы для устного опроса**

1. Понятие синдромологии.
2. Основные термины и понятия в синдромологии.
3. Клиническое значение практической синдромологии.
4. Классификация пороков развития.
5. Предрасполагающие факторы, механизмы развития пороков.
6. Роль медико-генетических консультаций.
7. Пренатальная диагностика врожденных пороков.

**Тема 2. Частная синдромология – ведущие синдромы в детской хирургии.**

**Вопросы для устного опроса**

1.Группы детей с синдромальной патологией, цель выделения этих групп (4 гр.)

2.Синдром Марфана

3. Синдром Элерса-Данло.

4. Синдром Беквита-Видемана.

5. Синдром **ТАР** (**Т**ромбоцитопения, **А**плазия, **Р**адиальная).

6. Ассициация ВАТЕР (VATER).

**Тема 3. Пороки развития лица и шеи**

**Вопросы для устного опроса**

1.Синдром Пьера-Робена (микрогкния, незаращение неба или высокое небо, западение языка (глоссоптоз):

а) клиническая дагностика;

б) лечение

2. Расщелины верхней губы и неба:

а) простые

б) синдромальные:

а. синдром **ЕЕС** (эктодермальной дисплазии, эктродактилии, РГН);

в. синдром Смита-Лемли-Опица;

с. Ассоциация CHARGE (Coloboma, Heart disease, Atresia choane, Retarded groun and development, Genital hypoplasia, Ear anomalis|deafness);

d. Оро-фацио-дигитальный синдром, тип II (синдром Мора).

4. Черепно-мозговые грыжи.

**Тема 4. Синдромы, связанные с пороками пищеварительного тракта**

**Вопросы для устного опроса**

1. Проявления аномалий кишечной трубки – врожденная кишечная непроходимость

2. Пороки развития пищевода:

а) изолированные формы;

б) синдромальные формы: ассоциация VATER, синдром Эдвардса (трисомии 18),

3. Пилоростеноз и синдромальные формы: синдром Дауна, трисомия 18.

4. Аноректальные мальформации. Синдромальные формы: синдром Дауна, синдром Орбели, Смита – Лемли – Опица, ЕЕС.

**Тема 5. Врожденные и наследственные заболевания опорно-двигательного аппарата.**

**Вопросы для устного опроса**

1. Пороки развития грудной клетки: воронкообразная деформация, килевидная деформация, синдром Марфана, церебро-костно-мандибулярный синдром, синдром Поланда.

2. Врожденная кивошея: мышечная, болезнь Клиппеля-Фейля, синдром Шерешевского-Тернера;

3. Деформации верхних конечностей: синдактилия, эктродактилия, афалангия, врожденная косорукость;

4. Деформации нижних конечностей: врожденный вывих бедра, врожденная косолапость, артрогриппоз;

5. Врожденная ломкость костей (несовершенный остеогенез);

6. Экзостозная хондродисплазия – юношеские костно-хрящевые экзостозы

7. Ахондроплазия и гипохондроплазия.

**Тема 6. Врожденные синдромы в уроандрологии**

**Вопросы для устного опроса**

1. Идиопатический гипогонадотропный гипогонадизм, синдром Калмана;

2. Синдром Прадера – Лабхарта – Вилли (СПЛВ);

3. Синдром Клайнфельтера;

4. Синдром Нунан;

5. Мужской псевдогермафродитизм;

6. Истинный гермафродитизм

7. ХХ – синдром у мужчин.

**Контрольно – оценочные материалы для промежуточной аттестации**

Формы контроля успеваемости: письменное тестирование, устный опрос, решение проблемно-ситуационных задач, проверка практических навыков.

**Тесты для промежуточной аттестации по дисциплине «Синдромология в детской хирургии»**

# Укажите один правильный ответ

|  |  |
| --- | --- |
| 1. Образование срединных кист и свищей шеи обусловлено | А)нарушением обратного развития зобно-глоточного протока  Б)незаращением остатков жаберных дуг  В)нарушением обратного развития щитовидно-язычного протока  Г)хромосомными аберрациями  Д)эктопией эпителия дна полости рта |
| 2. У ребенка в возрасте 2 лет обнаружен крипторхизм в форме паховой эктопии. Ему необходимо провести оперативное лечение | А) до 6 лет  Б) до 10 лет  В) до 12 лет  Г) до 16 лет  Д) безотлагательно\* |
| 3. Для обследования ребенка младшего возраста, страдающего абдоминальным крипторхизмом, в первую очередь следует выполнить | А) пневмопельвиографию  Б) ультразвуковое исследование\*  В) радиоизотопное сканирование с Тс90  Г) проба с ХГ  Д) лапароскопию |
| 4. Назовите самую частую врожденную аномалию мочевых путей: | А) поликистоз почек  Б) удвоение верхних мочевых путей  В) врожденный гидронефроз\*  Г) дистопия почек  Д) добавочная 3-я почка |
| 5. Укажите метод специального обследование, которому надо отдать предпочтение при проведении дифференциальной диагностики между агенезией легкого и его тотальным ателектазом: | А) ультразвуковое исследование  Б) аортография  В) бронхография  Г) ангиопульмонография  Д) бронхоскопия\* |
| 6. При атрезии прямой кишки у девочек наиболее часто встречается: | А) ректовестибулярный свищ  Б) ректовагинальный свищ\*  В) ректоуретральный свищ  Г) ректовезикальный свищ  Д) ректопромежностный свищ |
| 7. На рентгенограмме грудной клетки тень средостения смещена вправо, слева - ячеистые структуры, газонаполнение петель кишечника в проекции уменьшенной в объеме брюшной полости не определяется, что характерно для: | А) диафрагмальной грыжи\*  Б) напряженной кисты легкого  В) ателектаза легкого  Г) врожденной долевой эмфиземы  Д) напряженного пневмоторакса |
| 8. При врожденной лобарной эмфиземе наиболее часто поражается: | А) нижняя доля справа  Б) верхняя доля слева\*  В) нижняя доля слева  Г) верхняя доля справа  Д) все доли одинаково |
| 9. Образование боковых кист и свищей шеи связано с | А) хромосомными аберрациями  Б) нарушением обратного развития щитовидно-подъязычного протока  В) нарушением обратного развития зобно-глоточного протока  Г) незаращением жаберных дуг  Д) эктопией эпителия дна полости рта |
| 10. У новорожденного сразу после рождения нарастает дыхательная недостаточность. Отмечено, что во время крика ребенок розовеет. В данном случае наиболее вероятна: | А) диафрагмальная грыжа  Б) атрезия хоан\*  В) киста легкого  Г) врожденная лобарная эмфизема  Д) спонтанный пневмоторакс |
| 11. Отсутствие на обзорной рентгенограмме газового пузыря желудка отмечается при: | А) атрезии пищевода с нижним трахеопищеводным свищом  Б) атрезии пищевода (безсвищевая форма)\*  В) халазии кардии  Г) врожденном коротком пищеводе  Д) грыже пищеводного отверстия диафрагмы |
| 12.Одним из основных рентгенологических признаков диафрагмальной грыжи является: | А) смещение средостенья в сторону поражения  Б) появление дополнительных теней в одном из гемитораксов  В) деформация купола диафрагмы  Г) непостоянство рентгенологических данных при повторных исследованиях\*  Д) признаки гиповентиляции легких |
| 13. При подозрении на кишечную непроходимость у новорожденного ребенка необходимо выполнить: | А) обзорную рентгенограмму брюшной полости\*  Б) ФЭГДС  В) колоноскопию  Г) пневмоирригографию  Д) радиоизотопное исследование |
| 14.Из перечисленных клинических симптомов спинномозговой грыжи служит показанием к экстренной операции | А) большое опухолевидное образование в поясничной области  Б) нарушение функции тазовых органов  В) парез нижних конечностей  Г) разрыв оболочек с истечением ликвора  Д) резкое истончение кожи над грыжей |
| 15. В каком отделе позвоночника чаще всего встречаются спинномозговые грыжи | А)шейном  Б)грудном  В)поясничном  Г)крестцово-копчиковом  Д)во всех одинаково часто |
| 16. Какая из перечисленных болезней относится к остеохондропатиям | А) синдром Дауна  Б) синдром Шерешевского-Тернера  В) болезнь Легга-Кальве-Пертеса  Г) остеогенная саркома  Д) остеоид-остеома |
| 17. Дифференциальную диагностику боковых кист шеи необходимо проводить со следующими заболеваниями | А)лимфангиомой шеи  Б)периоститом нижней челюсти  В) шейным лимфаденитом  Г)флебэктазией яремной вены  Д)дермоидной кистой |
| 18.Черепно-мозговые грыжи делят на | А) передние  Б) сагитальные  В) задние  Г) теменные  Д) базилярные |
| 19. Врожденный пророк развития это - | А) морфологический или анатомический дефект органа или области тела, возникший в результате генетически детерминированного нарушения эмбриональной дифференцировки\*  Б) морфологический или анатомический дефект органа или области тела, возникший в результате внешнесредового воздействия на развитие эмбриона или плода  В) анатомическое нарушение формы или положения органа в результате внешних, чаще механических воздействий на плод без нарушений эмбриональной дифференцировки  Г) морфологический дефект клеток или тканевых структур, возникший в результате генетически детермирированных нарушений дифференцировки клеток или тканей |
| 20. Наиболее распространенным видом врожденной аномалии пищевода является: | А) врожденный изолированный трахеопищеводный свищ  Б) атрезия пищевода с верхним и нижним свищами  В) атрезия пищевода без свища  Г) атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищом\*  Д) атрезия пищевода с верхним трахеопищеводным свищом |

**Вопросы для устного опроса**

1. Понятие синдромологии.
2. Основные термины и понятия в синдромологии.
3. Клиническое значение практической синдромологии.
4. Классификация пороков развития.
5. Предрасполагающие факторы, механизмы развития пороков.
6. Роль медико-генетических консультаций.
7. Пренатальная диагностика врожденных пороков.
8. Синдром Марфана
9. Синдром Элерса-Данло.
10. Синдром Беквита-Видемана.
11. Синдром **ТАР** (**Т**ромбоцитопения, **А**плазия, **Р**адиальная).
12. Ассоциация ВАТЕР (VATER).
13. Синдром Пьера-Робена (микрогкния, незаращение неба или высокое небо, западение языка (глоссоптоз):

а) клиническая дагностика;

б) лечение

1. Расщелины верхней губы и неба:

а) простые

б) синдромальные

15. Проявления аномалий кишечной трубки – врожденная кишечная непроходимость

16. Пороки развития пищевода:

а) изолированные формы;

б) синдромальные формы: ассоциация VATER, синдром Эдвардса (трисомии 18),

17. Пилоростеноз и синдромальные формы: синдром Дауна, трисомия 18.

18. Аноректальные мальформации. Синдромальные формы: синдром Дауна, синдром Орбели, Смита – Лемли – Опица, ЕЕС.

19. Пороки развития грудной клетки: воронкообразная деформация, килевидная деформация, синдром Марфана, церебро-костно-мандибулярный синдром, синдром Поланда.

20.Врожденная кивошея: мышечная, болезнь Клиппеля-Фейля, синдром Шерешевского-Тернера;

21. Деформации верхних конечностей: синдактилия, эктродактилия, афалангия, врожденная косорукость;

22. Деформации нижних конечностей: врожденный вывих бедра, врожденная косолапость, артрогриппоз;

23. Врожденная ломкость костей (несовершенный остеогенез);

24. Экзостозная хондродисплазия – юношеские костно-хрящевые экзостозы

25. Идиопатический гипогонадотропный гипогонадизм, синдром Калмана;

26. Синдром Прадера – Лабхарта – Вилли (СПЛВ);

27. Синдром Клайнфельтера;

28. Синдром Нунан;

29. Мужской псевдогермафродитизм;

30. Истинный гермафродитизм

**Проблемно-ситуационные задачи**

1.Какому аутосомно-доминантному синдрому соответствуют следующие диагностические критерии:

* астеническое телосложение,
* долихостеномиелия (длинные конечности),
* арахнодактилия,
* подвывих хрусталика или слабость ресничного пояска (цинновой связки)
* отсутствие гомоцистина в моче.

Диагноз данного синдрома следует иметь в виду у детей с врожденными деформациями грудной клетки, аномалиями позвоночника (сколиоз, кифоз), патологической подвижностью суставов и различными грыжами (паховая, пупочная, диафрагмальная). Очень часто при этом заболевании встречается специфический признак патологии соединительной ткани - проляпс митрального клапана.

2.Какому доминантному синдрому соответствуют следующие диагностические критерии:

* гипермобильность суставов,
* гиперэластичность кожи с необычной ее хрупкостью и необычным заживлением в виде "папиросной бумаги",
* участки "шагреневой" или "вельветовой" кожи.

Вероятность синдрома необходимо учитывать у детей с паховыми и пупочными грыжами, частыми и патологическими вывихами суставов, так, при врожденном вывихе тазобедренных суставов у новорожденных это заболевание отмечается в 5% случаев.

3.Какому аутосомно-доминантному синдрому соответствуют следующие диагностические критерии:

* пренатально и/или постнатально низкий рост,
* короткая шея с крыловидными складками,
* деформация грудной клетки (стерноманубральный синостоз),
* необычное лицо (гипертелоризм, лобные бугры, птоз),
* крипторхизм,
* врожденный порок сердца, чаще стеноз легочной артерии.

4.Как называется симтомокомплекс врожденных пороков развития:

* (В)ертебральные дефекты (врожденные пороки позвоночника - незаращение дужек, бабочковидные позвонки) - 70%;
* (А)нуса атрезия - 80%;
* (Т)рахео- (Е)зофагальный свищ - 70%;
* (Р)енальные дефекты - пороки почек или (Р)адиальные дефекты - аплазия/гипоплазия лучевых структур кисти - 65%.

5.Как называется симтомокомплекс врожденных пороков развития:

* С - сoloboma of the eye (колобома радужки, сосудистой оболочки или сетчатки)
* H - heart disease (врожденный дефект сердца);
* A - atresia choanal (атрезия хоан);
* R - retarded growth (задержка роста и психомоторного развития);
* G - genital hypoplasia (гипоплазия половых органов);
* E – ear anomalies (аномалии ушной раковины).

Заболевание диагностируется у ребенка при наличии двух и более перечисленных врожденных дефектов. Каждый новорожденный с атрезией хоан должен быть тщательно обследован с целью исключения врожденных дефектов сердца (вероятность этих дефектов составляет 85%). Другие частые врожденные дефекты: врожденные пороки желудочно кишечного тракта (36%), включая атрезию пищевода (15%) и пороки мочевыводящей системы (пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гидронефроз, клапан задней уретры) в 19% случаев.

6.Как называется синдром с минимальными диагностическими критериями:

* большая масса тела при рождении или постнатальное опережение физического развития
* дефекты закрытия передней брюшной стенки (эмбриональная грыжа, пупочная грыжа, гастрошизис)
* висцеромегалия (нефромегалия, гепатомегалия, спленомегалия)
* макроглоссия и необычное лицо (гипоплазия средней трети, гемангима лба, «насеки» на мочке ушной раковины.

Это заболевание следует иметь в виду у детей с эмбриональной или пупочной грыжей, макроглоссией, неонатальной гипогликемией и опухолями (нейробластома, опухоль Вильмса, карцинома печени).

7. Хромосомное заболевание в результате добавочной или измененной 21 хромосомы, что подтверждается специальным цитогенетическим исследованием кариотипа пациента в клетках лейкоцитов периферической крови. Клиника: с рождения отмечается выраженная мышечная гипотония и задержка психического и моторного развития. Лицо необычное: лунообразное и уплощенное с мелкими чертами, широко расставленными глазами с необычным "монголоидным" разрезом, ушные раковины уменьшены в размерах и часто неправильно сформированы. Брахидактилия кистей и стоп с выраженной гипоплазией и искривлением мизинцев кисти. Характерный рисунок кожи кистей и стоп с формированием характерных сгибательных складок ладоней (единственная поперечная сгибательная складка ладони, единственная сгибательная складка мизинцев). У этих детей часты врожденные пороки сердца и желудочно-кишечного тракта (обструкция 12-перстной кишки, кольцевидная поджелудочная железа, атрезия ануса).

8.Хромосомное заболевание в результате добавочной или измененной 18 хромосомы (трисомия по 18 хромосоме). Практически всегда сопровождается комплексом множественных врожденных пороков развития и необычным фенотипом в виде: характерного лица (долихоцефальный череп, мелкие черты лица, вытянутые ушные раковины),

* необычного положения пальцев кисти (наложение 1 и 5 пальцев на остальные) с редким узором на коже кончиков пальцев (дуговой узор на 6 и более пальцах).
* у больных с этим заболеванием очень высокая смертность от пневмонии и сопутствующих тяжелых врожденных пороков сердца, мозга и других органов.
* у выживших детей - глубокая задержка умственного развития.
* нейрофиброматоз 1 типа (синдром Реклингаузена).

Диагностические критерии: диагноз возможен, когда у пациента выявлены два из перечисленных ниже признаков, и при том условии, что они не являются симптомами какой-либо иной болезни:

* во время осмотра при искусственном освещении пациента, не достигшего половой зрелости, обнаруживается не менее 5 светло-коричневых пигментных пятен (типа "кофе с молоком") более 5 мм в самом широком месте
* при осмотре пациента достигшего половой зрелости, - не менее 6 пигментных пятен (более 15 мм в самом широком месте);
* наличие, по данным анамнеза или клинического обследования, 2 и более нейрофибром любого типа или 1 плексиформной фибромы;
* множественные, похожие на веснушки, пигментные пятна в подмышечной или паховой областях;
* дисплазия крыла клиновидной кости либо врожденное искривление или утончение длинных трубчатых костей с образованием ложного сустава или без него;
* глиома зрительного нерва;
* наличие нейрофиброматоза 1 типа, у родственника I степени родства (родитель, и т.д.).

9.У ребенка вскоре после рождения появились симптомы, обусловленные западением языка и затруднением дыхания. Ребенок беспокоен, выражен цианоз, дыхание стридорозное. При попытке кормления возникают приступы асфиксии. Выведение языка сразу облегчает состояние ребенка.

Выявляется следующий симптомокомплекс:

* микрогения (резкая гипопалзия нижней челюсти,
* незаращение нёба или высокое нёбо,
* западение языка (глоссотоз) в связи с уменьшением ротовой полости.

Назовите указанный синдром, составьте программу лечения и реабилитации.

10.У ребенка при рождении диагностирована атрезия ануса и прямой кишки. Составьте план обследования новорожденного ля исключения возможных врожденных синдромов.

11.Ребенок родился с атрезией пищевода. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза и исключения синдромального характера патологии.

12.У новорожденного диагностирована эмбриональная грыжа пупочного канатика. В состав какого врожденного синдрома может входить данный порок? Какие дополнительные исследования следует провести?

13.Ребенок родился с расщелиной верхней губы и неба. Какие специалисты должны войти в состав консилиума у данного больного и какие врожденные синдромы следует исключить?. Какие дополнительные исследования нужны для этого?

**14.Минимальные диагностические признаки синдрома:**эктродактилия, признаки эктодермальной дисплазии, расщелина губы и неба (иногда только губы).   
 При данном синдроме поражение кистей и стоп варьирует от частичной синдактилии до эктродактилии с различной степенью выраженности. Выраженная эктродактилия всех конечностей встречается редко. Отмечается одно- или двусторонняя расщелина губы и неба.   
 **К проявлениям эктодермальной дисплазии относятся:** светлые, редкие, тонкие волосы, редкие брови и ресницы, сухая кожа, умеренная гипоплазия ногтей, микродонтия или частичная адонтия, неправильная форма постоянных и персистирование молочных зубов, гипоплазия эмали, множественный кариес, гипоплазия сосков молочных желез, стеноз слезных каналов. Функция слюнных и потовых желез не нарушена. Кроме этого, наблюдаются множественный пигментный невус, односторонняя агенезия почек, гидронефроз, удвоение лоханок и мочеточников.

В единичных случаях встречаются гипоспадия, крипторхизм, атрезия заднего прохода, паховая грыжа, а также глухота по проводящему типу.

15.У ребенка с врожденной расщелиной губы и неба обнаружено повышение в крови уровня 7-дегидрохолестерола. При дальнейшем обследовании обнаружены следующие признаки:

* маленький сплющенный нос,
* низко посаженные уши,
* крипторхизм,
* в возрасте 3-х недель появились признаки пилоростеноза.

В какой синдром укладывается совокупность данных клинических признаков?

**Проверка практических навыков**

Проверка практических навыков на этом занятии заключается в умении студентов описать учебные рентгенограммы, оценить результаты типичных ультразвуковых исследований при пренатальной диагностике, продемонстрировать методы обследования детей при врожденных ортопедических синдромах.

**Критерии оценивания, применяемые при текущем контроле успеваемости, в том числе при контроле самостоятельной работы обучающихся.**

|  |  |
| --- | --- |
| **Форма контроля** | **Критерии оценивания** |
| **Устный опрос** | Оценкой "ОТЛИЧНО" оценивается ответ, который показывает прочные знания основных вопросов изучаемого материала, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; умение объяснять сущность явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; свободное владение монологической речью, логичность и последовательность ответа. |
| Оценкой "ХОРОШО" оценивается ответ, обнаруживающий прочные знания основных вопросов изучаемого материла, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; умение объяснять сущность явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; свободное владение монологической речью, логичность и последовательность ответа. Однако допускается одна - две неточности в ответе. |
| Оценкой "УДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО" оценивается ответ, свидетельствующий в основном о знании изучаемого материала, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории; слабо сформированными навыками анализа явлений, процессов, недостаточным умением давать аргументированные ответы и приводить примеры; недостаточно свободным владением монологической речью, логичностью и последовательностью ответа. Допускается несколько ошибок в содержании ответа. |
| Оценкой "НЕУДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО" оценивается ответ, обнаруживающий незнание изучаемого материла, отличающийся неглубоким раскрытием темы; незнанием основных вопросов теории, несформированными навыками анализа явлений, процессов; неумением давать аргументированные ответы, слабым владением монологической речью, отсутствием логичности и последовательности. Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа. |
| **Тестирование** | Оценка «ОТЛИЧНО» выставляется при условии 91-100% правильных ответов |
| Оценка «ХОРОШО» выставляется при условии 81-90% правильных ответов |
| Оценка «УДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО» выставляется при условии 71-80% правильных ответов |
| Оценка «НЕУДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО» выставляется при условии 70% и меньше правильных ответов. |
| **Решение ситуационных задач** | Оценка «ОТЛИЧНО» выставляется если обучающимся дал правильный ответ на вопрос задачи. Объяснение хода ее решения подробное, последовательное, грамотное, с теоретическими обоснованиями (в т.ч. из лекционного курса), с необходимым схематическими изображениями и демонстрациями практических умений, с правильным и свободным владением терминологией; ответы на дополнительные вопросы верные, четкие. |
| Оценка «ХОРОШО» выставляется если обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи. Объяснение хода ее решения подробное, но недостаточно логичное, с единичными ошибками в деталях, некоторыми затруднениями в теоретическом обосновании (в т.ч. из лекционного материала), в схематических изображениях и демонстрациях практических действий, ответы на дополнительные вопросы верные, но недостаточно четкие. |
| Оценка «УДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО» выставляется если обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи. Объяснение хода ее решения недостаточно полное, непоследовательное, с ошибками, слабым теоретическим обоснованием (в т.ч. лекционным материалом), со значительными затруднениями и ошибками в схематических изображениях и демонстрацией практических умений, ответы на дополнительные вопросы недостаточно четкие, с ошибками в деталях. |
| Оценка «НЕУДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО» выставляется если обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи. Объяснение хода ее решения дано неполное, непоследовательное, с грубыми ошибками, без теоретического обоснования (в т.ч. лекционным материалом), без умения схематических изображений и демонстраций практических умений или с большим количеством ошибок, ответы на дополнительные вопросы неправильные или отсутствуют. |
| **Прием практических навыков** | Оценка «Зачтено» выставляется если ординатор может продемонстрировать необходимые практические навыки и пояснить методику их выполнения. |
| Оценка «Не зачтено» выставляется если ординатор не может продемонстрировать необходимые практические навыки и/или не может пояснить методику их выполнения. |

**Критерии, применяемые для оценивания обучающихся на промежуточной аттестации**

|  |  |
| --- | --- |
| **Результат аттестации** | **Критерии оценивания** |
| Зачтено | Глубоко и точно усвоил программный материал, четко и логически его излагает, правильно обосновывает принятое решение. Ответы на поставленные вопросы излагаются логично, последовательно и не требуют дополнительных пояснений. Полно раскрываются причинно-следственные связи между явлениями и событиями. Делаются обоснованные выводы. Демонстрируются глубокие знания базовых нормативно-правовых актов. |
| Не зачтено | Не знает значительной части программного материала, допускает существенные ошибки, не может принять правильного решения. Материал излагается непоследовательно, сбивчиво, не представляет определенной системы знаний по дисциплине. Не раскрываются причинно-следственные связи между явлениями и событиями. Не проводится анализ. Выводы отсутствуют. Ответы на дополнительные вопросы отсутствуют. |

1. **Оценочные материалы промежуточной аттестации обучающихся.**

Промежуточная аттестация по дисциплине в форме з*ачета* проводится

по зачетным билетам в устной форме.

**Вопросы для проверки теоретических знаний по дисциплине**

1. Понятие синдромологии.
2. Основные термины и понятия в синдромологии.
3. Клиническое значение практической синдромологии.
4. Классификация пороков развития.
5. Предрасполагающие факторы, механизмы развития пороков.
6. Роль медико-генетических консультаций.
7. Пренатальная диагностика врожденных пороков.
8. Синдром Марфана
9. Синдром Элерса-Данло.
10. Синдром Беквита-Видемана.
11. Синдром ТАР (**Т**ромбоцитопения, **А**плазия, **Р**адиальная).
12. Ассоциация ВАТЕР (VATER).
13. Синдром Пьера-Робена (микрогкния, незаращение неба или высокое небо, западение языка (глоссоптоз):

а) клиническая дагностика;

б) лечение

1. Расщелины верхней губы и неба:

а) простые

б) синдромальные

15. Проявления аномалий кишечной трубки – врожденная кишечная непроходимость

16. Пороки развития пищевода:

а) изолированные формы;

б) синдромальные формы: ассоциация VATER, синдром Эдвардса (трисомии 18),

17. Пилоростеноз и синдромальные формы: синдром Дауна, трисомия 18.

18. Аноректальные мальформации. Синдромальные формы: синдром Дауна, синдром Орбели, Смита – Лемли – Опица, ЕЕС.

19. Пороки развития грудной клетки: воронкообразная деформация, килевидная деформация, синдром Марфана, церебро-костно-мандибулярный синдром, синдром Поланда.

20.Врожденная кивошея: мышечная, болезнь Клиппеля-Фейля, синдром Шерешевского-Тернера;

21. Деформации верхних конечностей: синдактилия, эктродактилия, афалангия, врожденная косорукость;

22. Деформации нижних конечностей: врожденный вывих бедра, врожденная косолапость, артрогриппоз;

23. Врожденная ломкость костей (несовершенный остеогенез);

24. Экзостозная хондродисплазия – юношеские костно-хрящевые экзостозы

25. Идиопатический гипогонадотропный гипогонадизм, синдром Калмана;

26. Синдром Прадера – Лабхарта – Вилли (СПЛВ);

27. Синдром Клайнфельтера;

28. Синдром Нунан;

29. Мужской псевдогермафродитизм;

30. Истинный гермафродитизм

**Практические задания для проверки сформированных умений и навыков**

**Задачи:**

1.Какому аутосомно-доминантному синдрому соответствуют следующие диагностические критерии:

* астеническое телосложение,
* долихостеномиелия (длинные конечности),
* арахнодактилия,
* подвывих хрусталика или слабость ресничного пояска (цинновой связки)
* отсутствие гомоцистина в моче.

Диагноз данного синдрома следует иметь в виду у детей с врожденными деформациями грудной клетки, аномалиями позвоночника (сколиоз, кифоз), патологической подвижностью суставов и различными грыжами (паховая, пупочная, диафрагмальная). Очень часто при этом заболевании встречается специфический признак патологии соединительной ткани - проляпс митрального клапана.

2.Какому доминантному синдрому соответствуют следующие диагностические критерии:

* гипермобильность суставов,
* гиперэластичность кожи с необычной ее хрупкостью и необычным заживлением в виде "папиросной бумаги",
* участки "шагреневой" или "вельветовой" кожи.

Вероятность синдрома необходимо учитывать у детей с паховыми и пупочными грыжами, частыми и патологическими вывихами суставов, так, при врожденном вывихе тазобедренных суставов у новорожденных это заболевание отмечается в 5% случаев.

3.Какому аутосомно-доминантному синдрому соответствуют следующие диагностические критерии:

* пренатально и/или постнатально низкий рост,
* короткая шея с крыловидными складками,
* деформация грудной клетки (стерноманубральный синостоз),
* необычное лицо (гипертелоризм, лобные бугры, птоз),
* крипторхизм,
* врожденный порок сердца, чаще стеноз легочной артерии.

4.Как называется симтомокомплекс врожденных пороков развития:

* (В)ертебральные дефекты (врожденные пороки позвоночника - незаращение дужек, бабочковидные позвонки) - 70%;
* (А)нуса атрезия - 80%;
* (Т)рахео- (Е)зофагальный свищ - 70%;
* (Р)енальные дефекты - пороки почек или (Р)адиальные дефекты - аплазия/гипоплазия лучевых структур кисти - 65%.

5.Как называется симтомокомплекс врожденных пороков развития:

* С - сoloboma of the eye (колобома радужки, сосудистой оболочки или сетчатки)
* H - heart disease (врожденный дефект сердца);
* A - atresia choanal (атрезия хоан);
* R - retarded growth (задержка роста и психомоторного развития);
* G - genital hypoplasia (гипоплазия половых органов);
* E – ear anomalies (аномалии ушной раковины).

Заболевание диагностируется у ребенка при наличии двух и более перечисленных врожденных дефектов. Каждый новорожденный с атрезией хоан должен быть тщательно обследован с целью исключения врожденных дефектов сердца (вероятность этих дефектов составляет 85%). Другие частые врожденные дефекты: врожденные пороки желудочно кишечного тракта (36%), включая атрезию пищевода (15%) и пороки мочевыводящей системы (пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гидронефроз, клапан задней уретры) в 19% случаев.

6.Как называется синдром с минимальными диагностическими критериями:

* большая масса тела при рождении или постнатальное опережение физического развития
* дефекты закрытия передней брюшной стенки (эмбриональная грыжа, пупочная грыжа, гастрошизис)
* висцеромегалия (нефромегалия, гепатомегалия, спленомегалия)
* макроглоссия и необычное лицо (гипоплазия средней трети, гемангима лба, «насеки» на мочке ушной раковины.

Это заболевание следует иметь в виду у детей с эмбриональной или пупочной грыжей, макроглоссией, неонатальной гипогликемией и опухолями (нейробластома, опухоль Вильмса, карцинома печени).

7. Хромосомное заболевание в результате добавочной или измененной 21 хромосомы, что подтверждается специальным цитогенетическим исследованием кариотипа пациента в клетках лейкоцитов периферической крови. Клиника: с рождения отмечается выраженная мышечная гипотония и задержка психического и моторного развития. Лицо необычное: лунообразное и уплощенное с мелкими чертами, широко расставленными глазами с необычным "монголоидным" разрезом, ушные раковины уменьшены в размерах и часто неправильно сформированы. Брахидактилия кистей и стоп с выраженной гипоплазией и искривлением мизинцев кисти. Характерный рисунок кожи кистей и стоп с формированием характерных сгибательных складок ладоней (единственная поперечная сгибательная складка ладони, единственная сгибательная складка мизинцев). У этих детей часты врожденные пороки сердца и желудочно-кишечного тракта (обструкция 12-перстной кишки, кольцевидная поджелудочная железа, атрезия ануса).

8.Хромосомное заболевание в результате добавочной или измененной 18 хромосомы (трисомия по 18 хромосоме). Практически всегда сопровождается комплексом множественных врожденных пороков развития и необычным фенотипом в виде: характерного лица (долихоцефальный череп, мелкие черты лица, вытянутые ушные раковины),

* необычного положения пальцев кисти (наложение 1 и 5 пальцев на остальные) с редким узором на коже кончиков пальцев (дуговой узор на 6 и более пальцах).
* у больных с этим заболеванием очень высокая смертность от пневмонии и сопутствующих тяжелых врожденных пороков сердца, мозга и других органов.
* у выживших детей - глубокая задержка умственного развития.
* нейрофиброматоз 1 типа (синдром Реклингаузена).

Диагностические критерии: диагноз возможен, когда у пациента выявлены два из перечисленных ниже признаков, и при том условии, что они не являются симптомами какой-либо иной болезни:

* во время осмотра при искусственном освещении пациента, не достигшего половой зрелости, обнаруживается не менее 5 светло-коричневых пигментных пятен (типа "кофе с молоком") более 5 мм в самом широком месте
* при осмотре пациента достигшего половой зрелости, - не менее 6 пигментных пятен (более 15 мм в самом широком месте);
* наличие, по данным анамнеза или клинического обследования, 2 и более нейрофибром любого типа или 1 плексиформной фибромы;
* множественные, похожие на веснушки, пигментные пятна в подмышечной или паховой областях;
* дисплазия крыла клиновидной кости либо врожденное искривление или утончение длинных трубчатых костей с образованием ложного сустава или без него;
* глиома зрительного нерва;
* наличие нейрофиброматоза 1 типа, у родственника I степени родства (родитель, и т.д.).

9.У ребенка вскоре после рождения появились симптомы, обусловленные западением языка и затруднением дыхания. Ребенок беспокоен, выражен цианоз, дыхание стридорозное. При попытке кормления возникают приступы асфиксии. Выведение языка сразу облегчает состояние ребенка.

Выявляется следующий симптомокомплекс:

* микрогения (резкая гипопалзия нижней челюсти,
* незаращение нёба или высокое нёбо,
* западение языка (глоссотоз) в связи с уменьшением ротовой полости.

Назовите указанный синдром, составьте программу лечения и реабилитации.

10.У ребенка при рождении диагностирована атрезия ануса и прямой кишки. Составьте план обследования новорожденного ля исключения возможных врожденных синдромов.

11.Ребенок родился с атрезией пищевода. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза и исключения синдромального характера патологии.

12.У новорожденного диагностирована эмбриональная грыжа пупочного канатика. В состав какого врожденного синдрома может входить данный порок? Какие дополнительные исследования следует провести?

13.Ребенок родился с расщелиной верхней губы и неба. Какие специалисты должны войти в состав консилиума у данного больного и какие врожденные синдромы следует исключить?. Какие дополнительные исследования нужны для этого?

14.У ребенка с врожденной расщелиной губы и неба обнаружено повышение в крови уровня 7-дегидрохолестерола. При дальнейшем обследовании обнаружены следующие признаки:

* маленький сплющенный нос,
* низко посаженные уши,
* крипторхизм,
* в возрасте 3-х недель появились признаки пилоростеноза.

В какой синдром укладывается совокупность данных клинических признаков?

**Образец зачетного билета**

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ**

**«ОРЕНБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**Кафедра госпитальной хирургии, урологии**

**Подготовка кадров высшей квалификации в ординатуре**

**Специальность: 31.08.16 «Детская хирургия»**

**Дисциплина: «Синдромалогия в детской хирургии»**

**Курс обучения: Первый**

**ЗАЧЕТНЫЙ БИЛЕТ №1**

1. **ТЕОРЕТИЧЕСКИЕ ВОПРОСЫ**
2. Понятие синдромологии.
3. Синдром Марфана
4. **ПРАКТИЧЕСКАЯ ЧАСТЬ**

Задача.

У новорожденного диагностирована эмбриональная грыжа пупочного канатика.

Вопросы:

1. В состав какого врожденного синдрома может входить данный порок?

2. Какие дополнительные исследования следует провести?

Зав. кафедрой госпитальной хирургии, урологии,

профессор В.С. Тарасенко

Декан факультета подготовки

кадров высшей квалификации И.В. Ткаченко

«\_\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_20\_\_\_

**Таблица соответствия результатов обучения по дисциплине и -оценочных материалов, используемых на промежуточной аттестации.**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| № | Проверяемая компетенция | Дескриптор | Контрольно-оценочное средство (номер вопроса/практического задания) |
| 1 | ПК-2  готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за детьми и подростками | **Знать** - основы профилактической медицины, направленной на укрепление здоровья детей;  - организацию и проведение профилактических медицинских осмотров детей; - основные и дополнительные методы обследования необходимые для оценки состояния здоровья и результатов лечения на этапах наблюдения  - требования и правила получения информированного согласия на диагностические процедуры  - основные принципы диспансеризации детей с хирургическими заболеваниями - основные и дополнительные методы обследования необходимые для оценки результатов лечения на этапах наблюдения | вопросы № 1- 30 |
| **Уметь** провести общеклиническое исследование по показаниям; выяснять жалобы пациента, собирать анамнез заболевания и жизни;  - заполнять медицинскую документацию;  - проводить клиническое обследование пациента в рамках профилактического осмотра;  - формировать диспансерные группы и составлять план диспансерного наблюдения. | ситуационные задачи № 1-15 |
| **Владеть** навыками заполнения учетно-отчетной документации амбулаторным детским хирургом,  - навыками оформления информированного согласия,  - методами контроля за эффективностью диспансеризации,  - проведения профилактических мероприятий, в том числе санитарно-просветительной работы среди детей и их родителей. | ситуационные задачи № 1-15 |
|  | ПК – 5 Готовность к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания | **Знать** методику сбора и анализа жалоб пациента или его законных представителей с целью установления факта наличия или отсутствия заболевания; роль анамнеза заболевания и жизни больного ребенка в процессе установления факта наличия или отсутствия заболевания; клинические проявления основных хирургических заболеваний, травматических повреждений и пороков развития у детей различного возраста; основные лабораторные показатели, а также методы инструментальных исследований для установления факта наличия или отсутствия заболевания у детей. | вопросы № 1- 30 |
| **Уметь** получить информацию о заболевании, выявить общие и специфические признаки хирургического заболевания; определить необходимость проведения специальных методов исследования (лабораторных, рентгенологических, радиоизотопных и пр.), уметь интерпретировать их результаты; провести дифференциальную диагностику основных хирургических заболеваний в различных возрастных группах, обосновать клинический диагноз. | ситуационные задачи № 1-15 |
| **Владеть** методикой сбора жалоб и анамнеза; физикальными методами обследования детей; методикой анализа результатов лабораторных и инструментальных методов исследования; медицинской терминологией при формулировке диагноза. | ситуационные задачи № 1-15 |