

Программа лекций и семинаров весеннего семестра
2021 г. по теме: «Некоторые редкие заболевания желез
внутренней секреции» Часть первая

1 лекция – вступительная:

Тема: «Общий обзор некоторых редких (орфанных) заболеваний и генетических синдромов желез внутренней секреции»

Резюме: будут проанализированы классические данные о состоянии желез внутренней секреции с учетом современных представлений о редких (орфанных) наследственных и врожденных заболеваниях. Рассматриваются вопросы актуальных дефиниций, подходов к оценке частоты и распространенности данных заболеваний и синдромов, существующие проблемы диагностики и их лечения в мире и в нашей стране. Приводятся известные на сегодняшний день перечни наследственных заболеваний и синдромов, относящихся к категории редких заболеваний желез внутренней секреции. Проводится анализ причин, типов нарушений и наследования заболеваний желез внутренней секреции.

2 лекция/семинар – тема: «Панкреатические нейроэндокринные неоплазмы (опухоли)»

Резюме: обсуждаются вопросы многочисленных типов нарушений метаболизма, регуляции водно-солевого баланса, ответов на стрессовые состояния основных функций желез внутренней секреции, а также их особенности при беременности. Представляется идентификация редких клинических проявлений и состояний, связанных с нарушениями функции поджелудочной железы, надпочечников, тиреоидных и паратиреоидных желез, а также виды диагностики (в том числе генетической) и лечения. Подробно обсуждаются вопросы врожденных нарушений, а также аутоиммунных механизмов их возникновения. Уделяется внимание вопросам лечения этих редких состояний с учетом их особенностей.

В качестве нозологического примера представляются:

Редкие генетические неврологические нарушения в сочетании с заболеваниями желез внутренней секреции, затрагивающие нервную систему и надпочечниковые железы

Проводится подробный разбор и изучение аденолейкодистрофий с учетом детских церебральных форм, аденомиелонейропатий и «аддисоновых» нарушений. Анализируются причины возникновения данных патологий, в особенности детских церебральных форм болезни Аддисона, диагностики, прогноза и перспектив лечения. Отдельно рассматриваются вопросы новых

медикаментозных возможностей, генетических и других новых способов и методов диагностики.

3 лекция/семинар – тема: «Болезнь Кушинга и синдром Кушинга»

Проводится разбор с подробной характеристикой данных нарушений

Рассматриваются вопросы диагностики и дифференциальной диагностики данных состояний. В качестве примеров рассматриваются вопросы гормонального дисбаланса, связанного с нарушением функции соответствующих желез, а также приводятся примеры таких ассоциаций, как: акромегалия, гигантизм, синдром Прадера-Вилли и других. Кроме этого, анализируются вопросы регуляции роста, аутоиммунные состояния – болезнь Грейвса, нарушения крови – бета-талассемия и т.п. Рассматриваются вопросы лечения в т.ч. впервые разработанных препаратов, а также применение радиационной терапии, хирургии, медикаментов, подавляющих патологическую гормональную активность и рецепторов-антагонистов.

4 лекция/семинар – тема: «Феохромоцитома»

Феохромоцитома – редкая опухоль надпочечников

Проводится детальный анализ и исследование дефиниции феохромоцитомы, локализаций, специально обсуждаются вопросы феохромоцитомы и рака, частоты возникновения феохромоцитом и патофизиология данного заболевания. В дополнение обсуждаются вопросы адекватной терапии, включая примеры новых медикаментов и механизмов их действия. Уделяется внимание вопросам подготовки данных пациентов к хирургическому лечению, включая такие опции, как химиотерапия, радиотерапия и абляция сосудов опухоли.

5 лекция/семинар – тема: «Врожденная адренальная гиперплазия»

Приводится в качестве нозологического примера

Врожденная адренальная (надпочечниковая) гиперплазия

Представляются и дискутируются вопросы природы возникновения врожденной надпочечниковой гиперплазии, дается специальный анализ данного состояния, как генетического нарушения, вызывающего дисбаланс таких основных гормонов, как кортизол, андрогены, альдостерон. Анализируются механизмы действия альдостерона, регулирующего артериальное давление и водно-солевой баланс. Также обсуждаются вопросы диагностики, диагностического скрининга новорожденных, лечения и наблюдения за данными пациентами. Приводятся примеры различных манифестаций и форм данного заболевания, его характеристики и особенности диагностики.

6 лекция/семинар – тема: «Опухоли надпочечников и беременность»

Туберкулез и редкие инфекционные адренальные заболевания»

Даётся общий обзор особенностей редких заболеваний надпочечников и опухолей надпочечников при беременности, которые могут являться опасными как для матери, так и для нерожденного ребенка. Обсуждается специфика ведения беременных женщин с освещением вопросов разнообразных подходов в мире. Представлены вопросы лечения и ведения беременности для минимизации осложнений и сохранения жизни матери и ребенка.

Подробно рассматриваются вопросы развития, диагностики, возможного лечения туберкулеза надпочечников, в также приводятся данные обзора мировой литературы по различным инфекциям надпочечниковых желез

7 лекция/семинар – тема: «Синдром Конна»

В качестве нозологического примера представляется:

Гиперальдостерома, первичный альдостеронизм

Дается детальный анализ и исследования первичной и вторичной адренальной недостаточности, а также родственных нарушений. Обсуждаются причины возникновения данного нарушения – сосудистые, инфильтративные системные заболевания, инфекции, врожденные причины, неопластические, аутоиммунные и травматические деструкции, роль факторов внешней среды, медикаментозные воздействия. Представлены научные исследования в области изучения недостаточности надпочечниковых желез.

8 лекция/семинар – тема: «Обобщение полученной информации о некоторых редких заболеваниях желез внутренней секреции »

- Рассматриваются вопросы гормональной терапии заболеваний , терапии биологическими средствами, приводятся примеры и сравнительный анализ данных современных методов лечения. Обсуждаются вопросы новых орфанных медикаментов, в том числе и самых современных возможностей диагностики и лечения.

- Проводится анкетирование студентов в отношении признаков и симптомов, позволяющих заподозрить те или иные адренальные отклонения - всего 83 вопроса (на английском языке)

Заключение

В заключении курса студентами проводится презентация одного из редких (орфанных) заболеваний /синдромов, посвященная редким нарушениям желез внутренней секреции на английском языке с подготовкой письменных рефератов на русском и английском языках.

Лучшие работы будут включены в сборник работ студентов МГУ, посвященного редким (орфанным) заболеваниям.

The program of lectures and seminars (spring semester 2021)

on the topic of – „Some rare diseases of endocrine glands“

Part one

1 Lecture - introductory topic:

Subject: "General overview of some rare (orphan) diseases and genetic syndroms of endocrine glands."

Summary: Classic data on the state of the endocrine glands will be analyzed, taking into account modern ideas about rare (orphan) hereditary and congenital diseases. Definitions are given, the approaches to assessing the frequency and prevalence of diseases, the existing problems of diagnosis and treatment of rare diseases in the world and our country. We give lists of hereditary diseases and syndromes, classified as rare. We consider the most urgent problems of rare (orphan) diseases of endocrine glands, requiring first step solutions.

2 Lecture / seminar - topic: "Pancreatic neuroendocrine neoplasms (tumors)"

Summary: The data presented and discussed the metabolism, regulation the salt and water balance, response to stress, conditions associated with endocrine glands disorders and their features in pregnancy. It is the correct identification of rare clinical manifestations, associated with dysfunction of the pancreas, adrenal glands, thyroid and parathyroid glands and diagnosis of other species (including genetic diagnosis) due to the specific treatment. The issues of congenital disorders are discussed in detail, as well as the autoimmune mechanisms of their occurrence. We give some kinds of therapy taking into account the characteristics of these diseases.

A nosologic or classification example is:

Rare genetic neurological disorders in combination with diseases of the endocrine glands affecting the nervous system and adrenal glands.

Detailed analysis and study of the adrenoleucodystrophy taking into account childhood cerebral forms. Adrenomyeloneuropathy and Addison's violations and their prognosis and treatment prospects. Separate issues of new pharmacological possibilities of genetic and other new techniques and methods of diagnosis.

- 3 lecture / seminar – topic: „Cushing's Disease and Cushing's Syndrome“

The problems of diagnosis and differential diagnosis of these conditions. As examples of the questions hormonal imbalance associated with dysfunction of Compliance glands, as well as examples of such associations: acromegaly, gigantism, Prader-Willi syndrome. In addition, analysis of the issues of growth regulation, autoimmune conditions - Graves disease, blood disorders - beta-thalassemia, etc. Issues of treatment including first developed products, as well as

the use of radiation therapy, surgery, medicines that suppress the abnormal hormonal activity and receptor antagonists.

4 lecture / seminar - topic: " Pheochromocytom“

Detailed analysis and study of pheochromocytoma definition, location, especially the questions about pheochromocytoma and cancer, pheochromocytoma incidence and pathophysiology. In addition, questions covered therapy, including examples and new drugs and their mechanisms of action. Questions of the specific preparation for surgical treatment and options include chemotherapy, radiation and ablation of the tumor's blood vessels.

5 lecture / seminar – topic: "Congenital adrenal hyperplasia"

Congenital Adrenal Hyperplasia - CAH

The data presented and discussed the questions of nature congenital adrenal hyperplasia, especially the analysis of CAH as a genetic disorder that creates imbalances in the hormone levels of – cortisol, androgen and aldosterone. Aldosterone is concerned with the control of blood pressure, the levels to an excess of salt and potassium. We also discuss the problems of diagnostic, newborn diagnostic, treatment and management of these patients and these standards and give some examples of the various manifestations and forms of the disease and the characteristics of their diagnosis.

6 lecture / seminar - topics: "- Adrenal disorders in pregnancy“

„Tuberculosis and other infections of the adrenal glands“

We give the common review about adrenal disorders and tumors in pregnancy, as a dangerous for the mother and unborn child. We discuss the questions of prompt treatment and proper management in pregnancy what can be life-threatening for woman and fetus.

We present and discuss the questions of tuberculosis of the adrenal glands and give a case report and review of the literature of infections of the adrenal glands

7 lecture / seminar – topic: "Conn's Syndrome

We give detailed analysis and study of primary and secondary adrenal insufficiency and related diseases. We discuss the causes of adrenal insufficiency – vascular, infiltrative systemic disease, infections, congenital causes, neoplastic invasion, autoimmune destruction, traumatic destruction, environmental factors and drugs. We present the investigations in the field of adrenal insufficiency.

8 lecture / seminar -Theme: "Generalization of the information received about some rare diseases of endocrine glands"

We present the data about hormone therapy and alternative therapy – natural treatments with examples and comparative analysis of modern treatment methods. gland disorders. We discuss the common causes of these disorders - they are often unknown or go undetected for a long time. We also discuss a new medication and a new opportunities of diagnostic and treatment.

The students take part in the survey about signs and symptoms that allow one to suspect another adrenal abnormality - only 83 questions in English.

Conclusion

At the conclusion of the course, students give a presentation of one of the rare (orphan) diseases/syndromes, dedicated to rare disorders of the endocrine glands in English. As well as preparation of written abstracts in Russian and English.

The best works will be included in the collection of works by MGU students devoted to rare (orphan) diseases.