



Путинцев А.Н.<sup>1</sup> ✉, Курсова Т.С.<sup>1,2</sup>, Никольский Д.А.<sup>1</sup>, Разживайкин А.Ю.<sup>1</sup>, Гусев К.Я.<sup>1</sup>,  
Морозов С.Л.<sup>1,2</sup>, Войнова В.Ю.<sup>1,2</sup>, Длин В.В.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова, Москва, Россия

<sup>2</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Москва, Россия

## Виртуальная диагностика редких болезней: оценка эффективности обучения на основе обратной связи

**Конфликт интересов:** не заявлен.

**Вклад авторов:** концепция и дизайн – Путинцев А.Н., Курсова Т.С.; анализ данных и написание текста – Путинцев А.Н., Курсова Т.С., Никольский Д.А., Разживайкин А.Ю., Гусев К.Я., Морозов С.Л., Войнова В.Ю., Длин В.В.; научное редактирование – Путинцев А.Н., Морозов С.Л., Войнова В.Ю., Длин В.В.

**Этическое заявление.** Настоящее исследование проведено в соответствии с принципами Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации «Этические принципы проведения медицинских исследований с участием человека» и одобрено локальным этическим комитетом Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова.

**Информированное согласие.** Было получено информированное согласие от законного представителя ребенка на использование его фото в учебных целях.

Подана: 09.08.2023

Принята: 11.09.2023

Контакты: [pa@pedklin.ru](mailto:pa@pedklin.ru)

### Резюме

**Цель.** Продемонстрировать возможность применения кейс-метода для обучения диагностике редких наследственных заболеваний и оценить эффективность виртуальной диагностики на конкретном примере.

**Материалы и методы.** Кейс-метод для решения сложных ситуационных задач в процессе дифференциальной диагностики редких болезней. Методы статистического анализа выборочных данных.

**Результаты.** В статье рассмотрен клинический случай пациента с редким моногенным заболеванием, представляющим собой сочетание следующих врожденных дефектов: синдактилия стоп, телекант, аномалии анально-генитальной области и пороки развития почек. Авторами разработано веб-приложение, позволяющее воспроизвести процесс дифференциальной диагностики. На каждом этапе виртуальной диагностики обучающемуся врачу необходимо проанализировать предоставленную информацию о пациенте, определить план дальнейшего обследования, «направить» пациента на консультацию к специалистам и сформировать диагностические гипотезы. Для оценки правильности выбора действий врача предусмотрены вопросы. В результате прохождения кейса вычисляется интегральная оценка – сумма баллов за правильные ответы. Веб-приложение включает лекционный материал с элементами мультимедиа по рассмотренному в данном кейсе орфанному заболеванию. Повторное прохождение виртуальной диагностики, как правило, повышает количественный критерий, а главное – помогает закрепить знания, необходимые для правильной диагностики.

**Заключение.** Проведенное исследование количественных показателей проверки знаний и умений обучающегося до и после ознакомления с обучающим материалом позволяет количественно оценить улучшение этих показателей. Полученная информация, основанная на объективных показателях – результатах онлайн-тестирования, является также полезной для разработчиков с целью анализа полноты контента и улучшения образовательного ресурса. Интерактивный клинический случай может быть использован в процессе обучения студентов медицинских вузов, ординаторов в качестве дополнительного инструментального средства, а также для повышения квалификации врачей-педиатров, которые в своей практике могут встретиться с данной патологией.

**Ключевые слова:** наследственные заболевания, CAKUT, STAR-синдром, кейс-метод, дистанционное обучение

---

Alexander N. Putintsev<sup>1</sup> ✉, Tatyana S. Kursova<sup>1,2</sup>, Dmitry A. Nikolsky<sup>1</sup>, Alexei Yu. Razzhivaikin<sup>1</sup>, Kirill Ya. Gusev<sup>1</sup>, Sergey L. Morozov<sup>1,2</sup>, Victoria Yu. Voynova<sup>1,2</sup>, Vladimir V. Dlin<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

<sup>2</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

## Virtual Diagnosis of Rare Diseases: Evaluation of Learning Effectiveness Based on Feedback

**Conflict of interest:** nothing to declare.

**Authors' contribution:** the concept and design – Alexander N. Putintsev, Tatyana S. Kursova; data analysis and text writing – Alexander N. Putintsev, Tatyana S. Kursova, Dmitry A. Nikolsky, Alexei Yu. Razzhivaikin, Kirill Ya. Gusev, Sergey L. Morozov, Victoria Yu. Voynova, Vladimir V. Dlin; scientific editing – Alexander N. Putintsev, Sergey L. Morozov, Victoria Yu. Voynova, Vladimir V. Dlin.

**Ethics statement.** This study was carried out in accordance with the principles of the World Medical Association Declaration of Helsinki "Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects" and approved by the local ethics committee of the Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University.

**Informed consent.** Informed consent was obtained from the legal representative of the child to use his photo for educational purposes.

Submitted: 09.08.2023

Accepted: 11.09.2023

Contacts: pa@pedklin.ru

---

### Abstract

**Purpose.** To demonstrate the possibility of using the case method for teaching the diagnosis of rare hereditary diseases and to evaluate the effectiveness of virtual diagnostics using a specific example.

**Materials and methods.** Case method for solving complex situational problems in the process of differential diagnosis of rare diseases and methods of statistical analysis of sample data.

**Results.** The article deals with a clinical case of a patient with a rare monogenic disease, which is a combination of the following birth defects: syndactyly of the feet, telecanthia,

anomalies of the genital region and kidney malformations. The authors have developed a web application that allows you to reproduce the process of differential diagnosis. At each stage of virtual diagnostics, the student doctor needs to analyze the information provided about the patient, determine a plan for further examination, "direct" the patient to a consultation with specialists and form diagnostic hypotheses. To assess the correctness of the choice of actions of the doctor, questions are provided. As a result of passing the case, an integral score is calculated - the sum of points for correct answers. The web application includes lecture material with multimedia elements on the orphan disease considered in this case. Repeated passage of virtual diagnostics, as a rule, increases the quantitative criterion, and most importantly, helps to consolidate the knowledge necessary for correct diagnosis.

**Conclusion.** The study of quantitative indicators for testing the knowledge and skills of the student before and after familiarization with the training material makes it possible to quantify the improvement of these indicators. The information obtained, based on objective indicators – the results of online testing, is also useful for developers in order to analyze the completeness of the content and improve the educational resource. An interactive clinical case can be used in the process of teaching medical students, residents as an additional tool, as well as to improve the skills of pediatricians who may encounter this pathology in their practice.

**Keywords:** hereditary diseases, CAKUT, STAR-syndrome, case-based learning, eLearning

## ■ ВВЕДЕНИЕ

Редкими (орфанными) болезнями являются заболевания, которые имеют распространенность не более 10 случаев заболевания на 100 тысяч населения. По данным Всероссийского общества орфанных заболеваний, в мире существует свыше 6 тысяч редких болезней, ими страдают около 7% всего населения Земли, в России таких больных более 2 млн человек [1]. Диагностика часто затруднена или недоступна, патогенетическое лечение разработано не более чем для 5% орфанных болезней, а в его отсутствие прогноз для жизни неблагоприятный [2]. Причинами диагностических ошибок являются плохая осведомленность врачей о редких болезнях и недостаток знаний о том, как правильно проводить диагностику. Несвоевременная диагностика и лечение нередко приводят к инвалидности в детском возрасте. В этой связи актуальной задачей является применение виртуальной диагностики орфанных болезней для вузовской подготовки компетентных врачей в качестве дополнительного инструмента, а также для повышения квалификации врачей-педиатров, которые в своей практике могут встретиться с редкими заболеваниями.

### Виртуальная диагностика в медицинском образовании

Широко распространенным методом обучения студентов медицинских колледжей за рубежом является кейс-метод, который в настоящее время активно применяется как средство виртуальной диагностики [3, 4]. Медицинские кейсы являются интерактивным средством анализа конкретной клинической ситуации, проведения дифференциальной диагностики и выбора тактики лечения пациента [5]. Использование мультимедийных технологий при реализации медицинских кейсов помогает

обучающимся визуализировать клинические проявления редкого заболевания, достичь лучшего понимания сложного процесса патогенеза, что важно при дифференциальной диагностике [6]. Современные информационные технологии предоставляют возможность будущим врачам проводить виртуальную диагностику в режиме дистанционного доступа. Растет количество интерактивных учебных кейсов, представленных на медицинских порталах, а также на сайтах некоторых образовательных учреждений и медицинских журналов [7–9]. В процессе виртуальной диагностики обучающийся врач имеет возможность выбрать то или иное действие – назначить обследование, «направить» пациента на консультацию к специалисту, определить круг заболеваний для последующей дифференцировки. При этом обучающая система оценивает действия пользователя, пошагово отображая вопросы и полученные ответы с необходимыми пояснениями, суммируя количество правильных ответов.

## ■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Продемонстрировать возможность применения кейс-метода для обучения диагностике орфанных заболеваний и оценить эффективность виртуальной диагностики на конкретном примере. Разработанная интерактивная программа позволяет виртуально провести обучающегося врача по этапам процесса дифференциальной диагностики сложного клинического случая, когда имеет место сочетание целого ряда врожденных аномалий развития, оценить правильность выбора варианта его действий, а также дать более глубокое представление о рассматриваемом орфанном заболевании.

## ■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

### **Клинический случай [10]**

Пациентка Н., 5 лет, поступила в клинику нефрологии с жалобами на ночное и дневное недержание мочи, изменения в анализах мочи в виде постоянной лейкоцитурии, непрерывно рецидивирующие инфекции мочевого системы для уточнения диагноза и подбора терапии. Из анамнеза известно, что у матери пробанда наблюдаются гипоплазия левой почки, гипоплазия малых половых губ, синдактилия и телекант. Ребенок родился путем кесарева сечения от второй беременности, протекавшей с анемией I степени на фоне пиелонефрита. Вес девочки при рождении 2740 г, рост 54 см. Период адаптации протекал гладко. На первом году наблюдалась неврологом по поводу задержки внутриутробного развития. С возраста одного года родители отмечали у ребенка дневное и ночное недержание мочи, изменения в анализах мочи в виде выраженной лейкоцитурии на фоне фебрильной лихорадки. При ультразвуковом исследовании почек и мочевого пузыря отмечены диффузные изменения паренхимы единственной правой почки, в мочевом пузыре после микции определялось значительное количество остаточной мочи. В связи с часто рецидивирующей инфекцией мочевого системы (до 6–8 раз в год) ребенок получал курсы уросептической и метаболической терапии с временным эффектом. С диагнозом «агенезия левой почки, нейрогенный мочевой пузырь, хронический обструктивный пиелонефрит, рецидивирующее течение» ребенок постоянно находился под наблюдением детского уролога. При поступлении в клинику нефрологии состояние расценивалось как средней тяжести по основному заболеванию. Физическое развитие среднее, дисгармоничное. Отмечается большое количество малых аномалий развития: телекант,

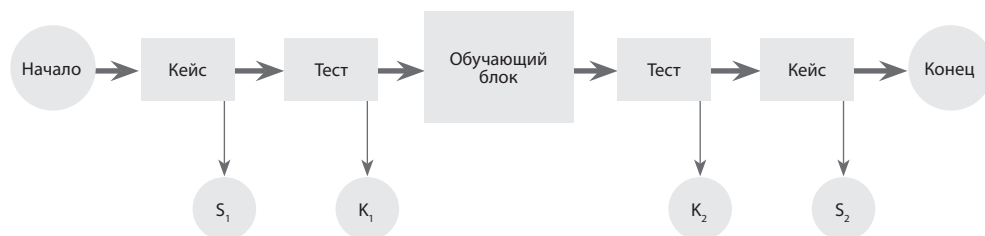
высокая спинка носа, полная синдактилия 3, 4 и 5-го пальца левой стопы, частичная – правой стопы, клинодактилия мизинцев. Кроме того, у девочки выявлены гипоплазия малых половых губ, увеличение клитора и ложный копчиковый ход. В результате проведения микционной цистографии, а также лабораторных, уродинамических, ультразвуковых и рентгенологических исследований у ребенка выявлены тяжелые аномалии органов мочевой системы (аплазия левой почки, синдром Фрейли слева, мегауретер, детрузорно-сфинктерная диссинергия, дивертикул мочевого пузыря), сопровождаемые снижением гломерулярной и тубулярной функции почек (хроническая болезнь почек II степени, гипоиоостенурия). Учитывая семейный характер заболевания, было заподозрено редкое генетическое заболевание – STAR-синдром, представляющее собой сочетание следующих врожденных дефектов: синдактилии стоп, телеканта, аномалий анально-генитальной области и пороков развития почек (англ. STAR: toe Syndactyly, Telecanthus and Anogenital and Renal malformations) [11]. Пробанду и его матери было проведено молекулярно-генетическое исследование, в результате чего диагноз синдрома STAR был подтвержден.

### **Разработка веб-приложения и используемые технологии**

В учебных целях был разработан сценарий виртуальной диагностики, содержащий последовательность этапов, на каждом из которых обучающемуся врачу необходимо проанализировать полученную информацию о пациенте и принять решение по дальнейшим действиям. В процессе разработки интерактивного клинического случая были использованы данные анамнеза из истории болезни и результаты обследования ребенка, сделаны фотографии клинических проявлений, сняты видеозаписи консультаций специалистов на различных этапах наблюдения за пациентом. Кроме того, был разработан обучающий блок по различным аспектам STAR-синдрома, который должен быть установлен в процессе виртуальной диагностики. Для программной реализации данного клинического случая было разработано веб-приложение, которое представляет собой интерактивную обучающую программу, позволяющую провести виртуальную диагностику в режиме дистанционного доступа. В основу технологии проектирования программного обеспечения положена архитектура реляционной модели данных с использованием кроссплатформенного решения на базе стека Laravel-VueJS-mysql. Веб-приложение, включая алгоритмическое и прикладное программное обеспечение, тестовые задания, видео и анимационные ролики, разработано авторами.

### **Подходы к оценке эффективности обучающего веб-ресурса**

Ряд исследований эффективности веб-ресурсов в медицинском образовании показали, что студенты, как правило, удовлетворены доступностью и интерактивностью электронного обучения, однако не было отмечено статистической разницы между знаниями и навыками студентов, полученными в результате онлайн-обучения, по сравнению с традиционным [12, 13]. Оценки эффективности во многом различны: часть из них направлена на качественную оценку эффективности, часть включает также и количественную оценку [14]. Одна из самых популярных моделей оценки эффективности обучения – модель Киркпатрика [15], которая позволяет получить обратную связь от учащихся, оценить степень удовлетворения пользования системой и, таким образом, комплексно оценить эффективность обучающих программ.



**Рис. 1. Блок-схема оценки эффективности виртуальной диагностики**  
**Fig. 1. Flowchart for evaluating the effectiveness of virtual diagnostics**

Для оценки используют стандартные анкеты и онлайн-опросы, которые, несмотря на их простоту и удобство, не лишены большой доли субъективизма.

На наш взгляд, эффективность электронной обучающей программы может быть более объективно оценена с точки зрения существенных изменений в знаниях и навыках, полученных до и после прохождения обучения с использованием веб-ресурса [16]. На рис. 1 представлена схема оценки эффективности виртуальной диагностики для обучения диагностике редких болезней.

Для оценки уровня клинического мышления при дифференциальной диагностике редкого наследственного заболевания на 1-м этапе обучающемуся врачу предлагается так называемый кейс – интерактивный клинический случай, в результате прохождения которого вычисляется интегральная оценка  $S_1$  – количество правильных ответов на вопросы, задаваемые по ходу виртуальной диагностики. Затем предлагается пройти тест для проверки начального уровня знаний  $K_1$  об установленном диагнозе – выявленном орфанном заболевании. Затем осуществляется переход к обучающему блоку, который включает общую информацию о данном заболевании, небольшие видеолекции и анимационный ролик о патологических процессах, происходящих на молекулярном, клеточном и системном уровнях организма при данном заболевании. После получения указанной информации обучающемуся вновь предлагается пройти тот же тест, однако теперь уровень знаний  $K_2$ , скорее всего, будет выше начального уровня, поскольку вопросы, включенные в тест, освещены в обучающем блоке. Наконец, обучающемуся предлагается повторно пройти виртуальную диагностику данного пациента для получения интегральной оценки  $S_2$  с учетом полученных знаний и навыков. Таким образом, разность  $\Delta K = K_2 - K_1$  может служить оценкой прироста уровня знаний об орфанном заболевании, а разность  $\Delta S = S_2 - S_1$  – оценкой прироста уровня умений правильно проводить дифференциальную диагностику редкого заболевания. В процессе онлайн-тестирования ответы обучающихся сохраняются в базе данных, что позволяет получить усредненные оценки по группам пользователей и применить статистические методы анализа значимости их различий.

Оценка результатов изменений в знаниях и умениях позволяет разработчикам обучающих веб-ресурсов объективно оценить их эффективность. Кроме того, обратная связь позволяет выявить вопросы, вызывающие наибольшие сложности при выборе ответов. Эта информация может быть использована для расширения обучающего материала, чтобы улучшить контент ресурса на основе результатов удаленного тестирования.

## ■ РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Интерактивный клинический случай с САКУТ-синдромом опубликован на образовательном портале Института Вельтищева ([edu.pedklin.ru](http://edu.pedklin.ru)), доступен для свободного просмотра и содержит видео, текстовую и графическую информацию, анимацию, тестовые задания, а также оценку действий обучающегося в процессе виртуальной диагностики [17]. На первом этапе лечащий врач в режиме видеосообщения представляет сведения о пациенте, обращая внимание на жалобы и данные анамнеза. В интерактивном режиме обучающийся врач знакомится с клиническими проявлениями патологии: гипертелоризм, широкая переносица, клинодактилия мизинцев, синдактилия пальцев стоп, ложный копчиковый ход (рис. 2).

На каждом этапе необходимо проанализировать полученную к данному моменту информацию о пациенте и определить план дальнейшего обследования. После ознакомления с результатами исследований (рис. 3) обучающийся «направляет» пациента на консультацию к специалистам для установления предположительного диагноза.

После ознакомления с заключениями специалистов и, принимая во внимание отягощенную наследственность и врожденные микроаномалии развития, необходима консультация генетика для верификации диагноза. Рекомендовано проведение анализа крови на кариотип и ДНК-диагностики синдрома STAR. При этом предлагается выбрать, с какими генетическими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику. Варианты ответа: синдром Файнгольда, синдром Элерса – Данло, синдром Гурлера, синдром Фанкони, синдром Фрейзера, синдром

**САКУТ-синдром** - Данные осмотра

Физическое развитие среднее, дисгармоничное:  
вес 15 кг (10-250/00),  
рост 107 см (25-500/00).  
Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовой окраски, чистые. Зев спокоен.  
В легких - везикулярное дыхание, хрипов нет.  
Границы сердца перкуторно в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ритмичные.  
Живот мягкий, безболезненный при пальпации.  
Печень и селезенка не увеличены. Стул без особенностей.

При осмотре: множественные аномалии развития: гипоплазия малых половых губ, увеличение клитора и другие микроаномалии развития.

Какие микроаномалии развития представлены на фото?

|                                                              |         |
|--------------------------------------------------------------|---------|
| <input checked="" type="checkbox"/> гипертелоризм            | Верно   |
| <input type="checkbox"/> широкая переносица                  | Неверно |
| <input type="checkbox"/> эпикант                             | Верно   |
| <input checked="" type="checkbox"/> уплощенная переносица    | Неверно |
| <input checked="" type="checkbox"/> клинодактилия мизинцев   | Верно   |
| <input type="checkbox"/> арахнодактилия                      | Верно   |
| <input checked="" type="checkbox"/> синдактилия пальцев стоп | Верно   |
| <input checked="" type="checkbox"/> ложный копчиковый ход    | Верно   |

Рис. 2. Экранная страница «Данные осмотра»  
Fig. 2. Inspection Data screen page

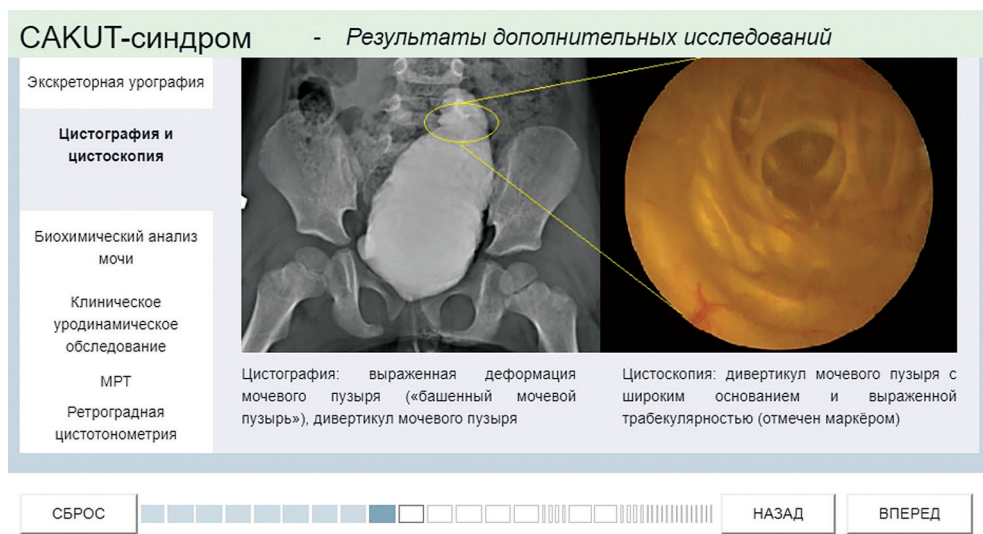


Рис. 3. Экранная страница «Результаты исследований»

Fig. 3. Survey Results screen page

Таунса – Брока, акро-почечно-глазулярный синдром (AROS). Если обучающийся отвечает неправильно, он получает краткую информацию по клиническим проявлениям данных заболеваний.

Далее обучающийся знакомится с результатами молекулярно-генетического исследования: при исследовании инактивации хромосомы X как у дочери, так и у матери обнаружена неслучайная инактивация общего для них аллеля с числом CAG-повторов гена AR, равным 24. Таким образом, виртуальная диагностика на основании результатов обследования позволяет выявить у девочки генетическое заболевание – STAR-синдром.

После установления диагноза обучающемуся предлагается ответить на несколько вопросов для выявления начального уровня знаний по STAR-синдрому. Затем для получения более глубокого представления о данном заболевании имеются обучающие видеоролики. Анимация используется для объяснения механизма ренопротективного действия ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, которые действуют на процессы, вызывающие гипертонию, и способствуют снижению протеинурии (рис. 4). Анимационная графика помогает наглядно показать обучающемуся сложные для восприятия явления; при этом достигается большая эффективность усвоения материала.

После просмотра видеороликов обучающемуся предлагается повторно ответить на вопросы и вновь пройти виртуальную диагностику данного кейса с учетом полученных знаний. В результате формируется отчет, в котором отражены результаты – количество правильных ответов до и после ознакомления со STAR-синдромом, т. е. оценка «прироста знаний», а также оценка «прироста умений» – количество правильных действий обучающегося в процессе повторной виртуальной диагностики данного заболевания.

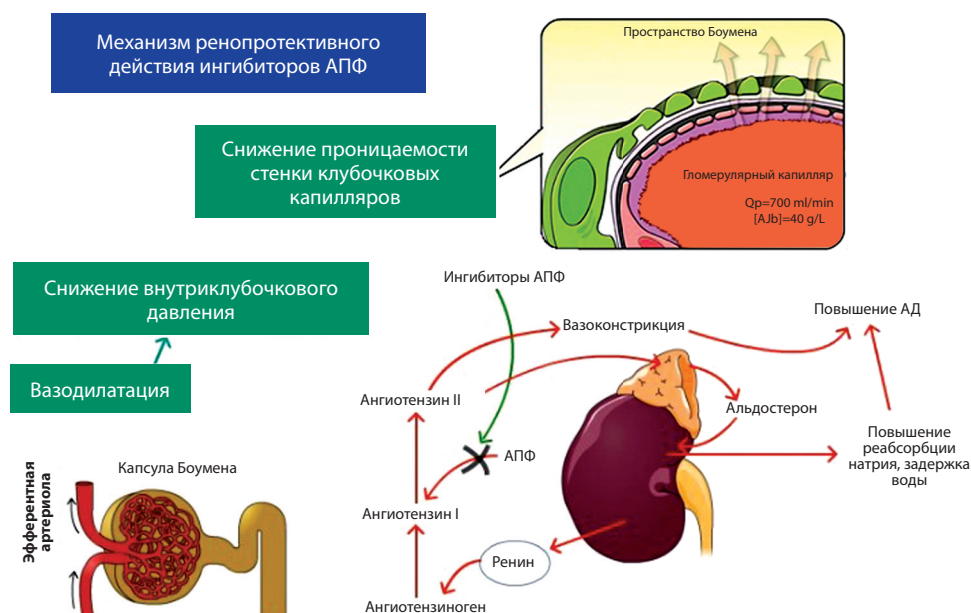


Рис. 4. Экранная страница анимационного ролика  
Fig. 4. Animation screen page

В проведенном тестировании приняли участие 32 зарегистрированных пользователя – клинические ординаторы 1-го и 2-го года РНИМУ им. Н.И. Пирогова. Ординаторы проходили виртуальную диагностику индивидуально в компьютерном зале, при этом у них не было возможности пользоваться мобильными устройствами и использовать преимущества коллективного обсуждения. Для сравнительного анализа результатов были вычислены усредненные оценки (в процентах) количества правильных действий обучающегося в процессе виртуальной диагностики  $S = \sum S_i / n \times 100 / 50$ , где  $S_i$  – количество правильных действий (max=50)  $i$ -го обучающегося, а также оценки уровня знаний об орфанном заболевании  $K = \sum K_i / n \times 100 / 31$ , где  $K_i$  – количество правильных ответов (max=31)  $i$ -го обучающегося на вопросы по STAR-синдрому. Результаты обработки данных представлены в таблице.

#### Результаты обработки данных тестирования клинических ординаторов Results of processing data from testing of clinical residents

| Средний процент правильных действий/ответов на вопросы |                                   |                                |                                   |
|--------------------------------------------------------|-----------------------------------|--------------------------------|-----------------------------------|
| Виртуальная диагностика                                |                                   | Блок обучения по STAR-синдрому |                                   |
| уровень умений $S$ до обучения                         | уровень умений $S$ после обучения | уровень знаний $K$ до обучения | уровень знаний $K$ после обучения |
| 75                                                     | 88                                | 68                             | 77                                |



**Рис. 5. Распределение прироста правильных действий при повторной диагностике**  
**Fig. 5. Distribution of the increase in correct actions during re-diagnosis**

Распределение прироста уровня умений  $S$  является нормальным по критерию Колмогорова – Смирнова со средним 12,9 и стандартным отклонением 5,8 (рис. 5) и показывает улучшение результатов при повторной виртуальной диагностике после ознакомления с ресурсами обучающего блока.

Наибольший прирост правильных действий при повторной диагностике после обучения пришелся на этап выбора специалистов для консультации: к офтальмологу (с 4 до 29 из группы в 32 обучающихся) и к неврологу (с 10 до 31), а также на этапе определения, с какими генетическими заболеваниями проводится дифференциальная диагностика. Однако также были выявлены вопросы, на которые далеко не все обучающиеся ответили правильно после обучения. Так, это касается выбора рекомендаций по ведению и лечению пациента со STAR-синдромом, в частности по выбору комбинированной терапии М-холиноблокаторами и альфа-адреноблокаторами. Выяснилось, что по данным вопросам в обучающей части не было достаточной информации, поэтому было принято решение дополнить соответствующие разделы недостающей информацией.

## ■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Разработанное нами веб-приложение с мультимедийным компонентом является дополнительным средством для самообучения студентов-медиков и повышает мотивацию к дистанционному обучению диагностике редких болезней. Рассмотренный в работе интерактивный клинический случай пациента с САКУТ-синдромом может быть использован в процессе обучения студентов медицинских вузов, ординаторов в качестве дополнительного инструментального средства, а также для повышения квалификации врачей-педиатров, которые в своей практике могут встретиться с данной патологией. Важным моментом является оценка эффективности использования

программного средства. Исследование включало ряд задач: оценить, насколько полезно веб-приложение для улучшения показателей уровня знаний и умений пользователей, определить, насколько адекватными контенту являются вопросы для контроля знаний, насколько качественно составлены формулировки вопросов и насколько информация по ним отражена в обучающем блоке. Результаты проведенного исследования показали, что уровень знаний и умений правильно принимать решения при диагностике пациента со STAR-синдромом после обучения был улучшен по сравнению с начальным уровнем. Для разработчиков информация, основанная на объективных показателях – результатах онлайн-тестирования, является полезной для анализа полноты контента и улучшения образовательного ресурса.

## ■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. All-Russian Society of Orphan Diseases. Available at: <http://www.rare-diseases.ru/rare-diseases/o-redkikh-zabolevaniyakh> (accessed 27 June 2023). (in Russian)
2. Voinova V., Shkolnikova M., Naigovzina N. Resources for providing medical care to patients with orphan diseases in various countries. *Doctor. Ru*. 2018;4(148):6–13. (in Russian).
3. Crowe S., Cresswell K., Robertson A., Huby G., Avery A., Sheikh A. The Case Study Approach. *BMC Med Res Methodol*. 2011;11(1):100. Available at: <https://doi.org/10.1186/1471-2288-11-100>
4. Lalov Yu., Osadchuk O. Formation of professional thinking in future doctors through the case method of training. *International Journal of Applied and Fundamental Research*. 2016;2–2:302–305. (in Russian)
5. Elchaninova T., Radchenko V. Application of the case method as an interactive form of training in postgraduate training of doctors. *Problems of scientific thought*. 2017;1(10):96–103. (in Russian)
6. Putintsev A., Voinova V., Jivanshiryan G. Virtual diagnosis of rare diseases: an interactive clinical case of a pediatric form of hypophosphatasia. *International Journal of Applied and Fundamental Research*. 2021;9:26–31. doi: 10.17513/mjpf.13268 (in Russian)
7. *Univadis International Medical Portal. Online learning*. Available at: <http://www.univadis.ru/e-learning/#?f1=-1> (accessed 27 June 2023).
8. *Interactive cases*. University of Minnesota Medical School. Available at: <https://med.umn.edu/dom/education/global-medicine/courses-certificates/online> (accessed 27 June 2023).
9. *The New England Journal of Medicine*. Available at: [www.nejm.org/multimedia/](http://www.nejm.org/multimedia/)
10. Morozov S., Voinova V., Shagam L., Alekseeva E., Dlin V. Anomaly of the urinary system in a child with rare monogenic STAR syndrome. *Pediatrica. Zhurnal im. G.N. Speranskogo*. 2019;98(2):263–267. doi: 10.24110/0031-403X-2019-98-2-263-268. (in Russian)
11. Unger S., Bohm D., Kaiser J. F. Mutations in the cyclin family member FAM58A cause an X-linked dominant disorder characterized by syndactyly, telecanthus and anogenital and renal malformations. *Nature Genetics*. 2008;40:287–289. doi: 10.1038/ng.86
12. Boulmetis J., Dutwin P. *The ABCs of Evaluation: Timeless Techniques for Program and Project Managers*. 3<sup>rd</sup> ed., US. John Wiley & Sons, 2014.
13. Lyke J., Frank M. Comparison of student learning outcomes in online and traditional classroom environment psychology course. *J Instruct Psychol*. 2013;39:245–250.
14. Voronina M., Karpova E. Models for assessing the effectiveness of training in the context of the competence approach. *Sociology and law*. 2016;1(31):27–37. (in Russian)
15. Praslova L. Adaptation Kirkpatrick's four level model of training criteria to assessment of learning outcomes and program evaluation in Higher Education. *Educational assessment evaluation and accountability*. 2010;22(3):215–225. doi: <https://doi.org/10.1007/s11092-010-9098-7>.
16. Putintsev A., Voinova V., Demikova N. Congenital malformations and developmental anomalies: feedback-based performance assessment. *Physician and Information Technology*. 2020;4:6–13. doi: 10.37690/1811-0193-2020-4-6-13 (in Russian)
17. *Educational portal of the Veltischev Institute*. Available at: <https://edu.pedklin.ru/> (accessed 27 June 2023). (in Russian)