

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

**ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ**

УТВЕРЖДАЮ  
Директор Института медицинского  
образования  
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»  
Минздрава России  
Е.В. Пармон  
«30» мая 2023 г.

**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА**

По практике	<b>КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА</b> (наименование дисциплины)
Уровень профессионального образования	<b>Высшее образование – подготовка кадров высшей квалификации</b>
Специальность	<b>31.08.17 Детская эндокринология</b> (код специальности и наименование)
Направленность	<b>Детская эндокринология</b> (наименование направленности)
Факультет	<b>Лечебный факультет</b> (наименование факультета)
Кафедра	<b>Кафедра детских болезней с клиникой</b> (наименование кафедры)

Форма обучения	<b>очная</b>
Курс	<b>1, 2</b>
Форма промежуточной аттестации	<b>зачет с оценкой/зачет с оценкой/зачет с оценкой/зачет с оценкой</b>
Общая трудоемкость практики	<b>2376 час/ 66 зач.ед.</b>

Санкт-Петербург  
2023

Рабочая программа практики «Клиническая практика» разработана в соответствии с:

- Приказом Министерства и высшего образования Российской Федерации № 107 от 02.02.2022г. «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.17 Детская эндокринология;
- Приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации № 49н от 29.01.2019 «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-детский эндокринолог»;
- учебным планом по специальности 31.08.17 Детская эндокринология;
- локальными нормативными актами Центра Алмазова.

### Составители рабочей программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1.	Никитина Ирина Леоровна	д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой детских болезней с клиникой лечебного факультета, института медицинского образования Зав. НИЛ детской эндокринологии	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
2.	Годиева Анастасия Михайловна	к.м.н., доцент	Доцент кафедры детских болезней с клиникой лечебного факультета, института медицинского образования	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
3.	Юхлина Юлия Николаевна	к.м.н.	Ассистент кафедры детских болезней с клиникой лечебного факультета, института медицинского образования	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
4.	Лискина Анастасия Сергеевна	-	Ассистент кафедры детских болезней с клиникой лечебного факультета, института медицинского образования, научный сотрудник НИЛ детской эндокринологии	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Рабочая программа практики «Клиническая практика» рассмотрена и одобрена на заседании кафедры детских болезней с клиникой лечебного факультета «13» февраля 2023г., протокол № 7.

Рабочая программа практики «Клиническая практика» рассмотрена и одобрена на заседании учебно-методического совета Института медицинского образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России «23» мая 2023 г., протокол № 08/2023.

## **Пояснительная записка к рабочей программе практики**

Рабочая программа практики разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования - подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.17 Детская эндокринология, с учётом профессионального стандарта и трудовыми функциями, сферами и видами будущей профессиональной деятельности врача-детского эндокринолога (профессиональный стандарт «Врач-детский эндокринолог», утвержденный приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 29 января 2019 г. n № 49н)

### **1. ЦЕЛИ И ЗАДАЧИ ОСВОЕНИЯ ПРАКТИКИ**

**Цель освоения практики:** формирование практических умений и навыков, необходимых для самостоятельной работы врача-детского эндокринолога во всех видах его деятельности, формирование профессиональных компетенций врача-детского эндокринолога, приобретение опыта в решении реальных профессиональных задач и получение общих профессиональных и специальных навыков при оказании помощи пациентам в острых и угрожающих жизни состояниях.

#### **Задачи освоения практики:**

1. Оценивать клинические, лабораторные и функциональные симптомы основных эндокринных заболеваний у детей.
2. Знать патогенез основных эндокринных заболеваний, особенности их течения в детском возрасте.
3. Планировать объем необходимых обследований для диагностики болезней эндокринных органов у детей.
4. Оценивать тяжесть состояния больного на основе клинических, лабораторных и функциональных тестов, выделять и анализировать ведущие синдромы при патологии эндокринных органов у детей.
5. Под руководством лечащего врача проводить стимуляционные и супрессивные тесты, необходимые для подтверждения диагноза.
6. Применять на основе научно доказанных методов комплекс интенсивной терапии неотложных состояний в детской эндокринологии
7. Овладеть современными методиками, используемыми в детской эндокринологии – установкой инсулиновой помпы, способами расчета дозы инсулина, программирования калькулятора болюса, принципами контроля базисной и болюсной терапии, установкой систем суточного мониторинга гликемии.
8. Проводить дифференциальную диагностику эндокринной патологии с соматическими, неврологическими, психиатрическими и др. заболеваниями у детей.
9. Проводить профилактику, диагностику и терапию возможных осложнений при проведении заместительной гормональной терапии у детей.
10. Оформлять медицинскую документацию.

**Тип практики** – «Клиническая практика»

**Способ проведения** - стационарный или выездной.

**Форма проведения** - дискретная, путем чередования в календарном учебном графике периодов учебного времени для проведения практик с периодами учебного времени для проведения теоретических занятий.

## 2. МЕСТО ПРАКТИКИ В СТРУКТУРЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ

Клиническая практика является обязательной частью образовательной программы ординатуры по специальности 31.08.17 Детская эндокринология, видом учебной деятельности, направленной на получение навыка профессиональной деятельности, формирование, закрепление и развитие практических умений и компетенций, обучающихся в процессе выполнения определенных видов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью, и ориентированной на их профессионально-практическую подготовку.

Клиническая практика относится к Блоку 2 «Практика», обязательная часть и проводится на 1 и 2 году обучения. Содержание производственной практики соответствует требованиям ФГОС ВО по специальности 31.08.17 Детская эндокринология с учётом профессионального стандарта «Врач-детский эндокринолог».

### **Базы для проведения клинической практики:**

1. ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» консультативно-диагностическое отделение для детей. Прием врача-детского эндокринолога;
2. ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» отделение медицинской реабилитации для детей (эндокринологические койки, консультативный прием врача-детского эндокринолога));
3. ГБУЗ Детская городская поликлиника №71. Прием врача-детского эндокринолога;
4. ГБУЗ Детский городской многопрофильный клинический центр высоких медицинских технологий им. К.А. Раухфуса, отделение детской эндокринологии, отделение детской реанимации.
5. ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей» ул. О. Дундича, 36
6. ГБУЗ Городская поликлиника №109, детское поликлиническое отделение № 64. Прием врача-детского эндокринолога;
7. ГБУЗ Городская поликлиника №109, детское поликлиническое отделение № 3. Прием врача-детского эндокринолога

«Клиническая практика» осваивается в соответствии с учебным планом и календарным учебным графиком.

### 3. ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ПРАКТИКИ

В результате освоения программы практики у обучающегося формируются следующие компетенции, установленные программой ординатуры.

#### Универсальные компетенции

Наименование категории (группы) компетенции	Код и наименование универсальной компетенции	Индикаторы достижения универсальной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства, проверяющие результаты обучения
Системное и критическое мышление	УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	УК-1.1. Анализирует и критически оценивает достижения в области медицины и фармации, используя системный подход	<p><b>Знает:</b> основные методы критического анализа;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- методологию системного подхода;</li> <li>- виды основных информационных источников, нормативных правовых документов в области достижений медицины и фармации;</li> <li>- методы и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте</li> </ul> <p><b>Умеет:</b> - осуществлять поиск и анализировать содержание нормативных правовых документов с целью решения профессиональных задач;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- производить анализ явлений и обрабатывать полученные результаты;</li> <li>- выявлять недостаточность и недостоверность информации при решении проблемных ситуаций</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ТЗ, СЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ</p>
		УК-1.2. Критически оценивает возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте.		
		УК-1.3. Использует методы и приёмы системного анализа достижений в области медицины и фармации для их применения в профессиональном контексте.		
Командная работа и лидерство	УК-3. Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению	УК-3.1. Разбирается в принципах организации процесса оказания медицинской помощи и методах руководства работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала.	<p><b>Знает:</b> знает принципы организации процесса оказания медицинской помощи и методах руководства работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала</p> <p><b>Умеет:</b> руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, используя принципы организации процесса оказания медицинской помощи и методы руководства.</p>	<p>Для текущего контроля: ТЗ, СЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ</p>
		УК-3.2. Способен мотивировать и оценивать вклад каждого члена команды в результате коллективной деятельности, организуя дискуссии по заданной теме и обсуждение результатов работы членов команды.		
		УК-3.3. Использует знания основ конфликтологии при разрешении конфликтов внутри команды и разрешает конфликты и противоречия при деловом общении на основе учета интересов всех сторон		
Коммуникация	УК-4. Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей	УК-4.1. Использует знания основ психологии и способен выстраивать свое поведение в соответствии с учётом норм социокультурного взаимодействия.	<p><b>Знает:</b> основы психологии конфликтного поведения; способы разрешения конфликтов и противоречий при деловом общении на основе учета интересов всех сторон</p>	<p>Для текущего контроля: ТЗ, СЗ</p> <p>Для</p>

	профессиональной деятельности	УК-4.2. Обладает умением поддерживать профессиональные отношения толерантно воспринимая социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия внутри коллектива	<b>Умеет:</b> применять основы психологии конфликтного поведения; способы разрешения конфликтов и противоречий при деловом общении на основе учета интересов всех сторон и толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия внутри коллектива	промежуточной аттестации: ТЗ,СЗ
		УК-4.3. Использует приёмы профессионального взаимодействия с учётом социокультурных особенностей коллег и пациентов.		

*\*Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи, ПН-практические навыки.*

### Общепрофессиональные компетенции

общепрофессиональные компетенции Наименование категории (группы) компетенции	Код и наименование общепрофессиональных компетенций	Индикаторы достижения общепрофессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства, проверяющие результаты обучения
Организационно-управленческая деятельность	ОПК-2. Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей	ОПК-2.1. Применяет основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, направленные на профилактику заболеваний, укрепление здоровья населения и формирование здорового образа жизни	<b>Знает:</b> - Основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан - Показатели и критерии качества оказания медицинской помощи - Виды основных медико- статистических показателей  <b>Умеет:</b> - Организовывать и проводить просветительную работу по сохранению здоровья граждан. - Отбирать, систематизировать и использовать медико- статистические показатели для оценки качества оказания медицинской помощи - Делать выводы, оформлять отчетную документацию и представлять результаты оценки качества оказания медицинской помощи	Для текущего контроля: ТЗ, СЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ,СЗ
		ОПК-2.2. Способен планировать организацию охраны здоровья граждан с учетом социальных детерминант здоровья.		
		ОПК-2.3. Анализирует и оценивает качество оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей.		

Медицинская деятельность	ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	ОПК-4.1. Осуществляет сбор информации о состоянии здоровья пациента	<b>Знает:</b> - принципы сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - принципы интерпретация информации, полученной от детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	Для текущего контроля: ПН, ТЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ
			<b>Умеет:</b> - собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - интерпретировать и анализировать информацию, полученную от детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	Для текущего контроля: ПН, ТЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ
		ОПК-4.2. Проводит клинический осмотр и оценку состояния пациента.	<b>Знает:</b> - методику осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - особенности анатомо-функционального состояния детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	Для текущего контроля: ПН, ТЗ Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ
			<b>Умеет:</b> - пользоваться методами осмотра детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с учетом возрастных анатомо-функциональных особенностей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи: – проведение антропометрии, включая расчет индекса массы тела (далее - ИМТ) и стандартных отклонений; – определение стигм дисэмбриогенеза; – осмотр кожи и слизистых оболочек; – исследование симптомов скрытой тетании; – исследование щитовидной железы методом пальпации; – определение стадии полового развития по шкале Таннера; – определение вирилизации наружных гениталий по шкале Прадера; – оценка степени гирсутизма по шкале Ферримана-Галвея; – определение характера распределения подкожно-жировой клетчатки; – определение состояния костно-мышечной системы; – проведение аускультации сердца с определением характера сердечного ритма; – проведение аускультации легких с определением характера легочного звука;	Для текущего контроля: ПН, ТЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ

			<ul style="list-style-type: none"> <li>- измерение пульса;</li> <li>- измерение артериального давления на периферических артериях;</li> <li>- интерпретировать и анализировать результаты осмотра детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы</li> </ul>	
	ОПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем и определяет тактику дальнейшего лечения с учётом клинических рекомендаций (протоколов лечения)		<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний органов эндокринной системы</li> <li>- изменения органов эндокринной системы при заболеваниях органов сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыделительной систем, центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата, органов желудочно-кишечного тракта</li> <li>- современные методы клинической диагностики заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы</li> <li>- принципы установления диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)</li> <li>- симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- устанавливать диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)</li> <li>- определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- выявлять симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при	ОПК-5.1 Разработка плана лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями		<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- стандарты первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы</li> <li>- клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной</p>



	заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	эндокринной системы с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	<p>медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>- современные методы лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p><b>Умеет:</b></p> <p>- разрабатывать план лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p>	аттестации: ТЗ, СЗ, КВ
		ОПК-5.2 Назначение лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	<p><b>Знает:</b></p> <p>- механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в эндокринологии; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</p> <p>- принципы и методы установки системы помповой инсулинотерапии</p> <p>- методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</p> <p>- принципы и методы хирургических и диагностических вмешательств при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</p> <p>- манипуляции при заболеваниях (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</p> <p>- способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших при обследовании или лечении детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>- предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>- требования асептики и антисептики</p> <p>- медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания паллиативной медицинской помощи</p>	Для текущего контроля: ПН, ТЗ Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ

			<p>- принципы и методы оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в неотложной форме в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- устанавливать систему помповой инсулинотерапии</li> <li>- назначать немедикаментозное лечение детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- определять медицинские показания и медицинские противопоказания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для направления к врачам-специалистам с целью хирургических и диагностических вмешательств</li> <li>- предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств</li> <li>- проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы</li> <li>- проводить мониторинг эффективности помповой инсулинотерапии у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- определять медицинские показания направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара</li> <li>- Оказывать медицинскую помощь в неотложной форме детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи: <ul style="list-style-type: none"> <li>- купировать криз надпочечниковой недостаточности;</li> <li>- купировать гипокальциемические судороги;</li> <li>- при гипергликемической коме;</li> </ul> </li> </ul>	
--	--	--	--	--

			<ul style="list-style-type: none"> <li>- при гипогликемической коме;</li> <li>- при адреналовом кризе;</li> <li>- при тиреотоксическом кризе</li> </ul>	
		<p>ОПК-5.3 Оценка эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p>	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- принципы оценки эффективности и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- принципы оценки эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>
	<p>ОПК-6. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов</p>	<p>ОПК-6.1. Составление плана мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации</p>	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <u>порядок</u> оказания медицинской помощи по профилю "детская эндокринология", порядок организации медицинской реабилитации</li> <li>- стандарты первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям при заболеваниях эндокринной системы</li> <li>- основы медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению мероприятий медицинской реабилитации у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов</li> <li>- медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов</li> <li>- медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения и проведения санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- определять медицинские показания для проведения мероприятий</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

			<p>медицинской реабилитации детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- разрабатывать план реабилитационных мероприятий детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации</li> </ul>	
		<p>ОПК-6.2. Проведение мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации, в том числе школы самоконтроля по сахарному диабету и школы правильного питания при ожирении</p>	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- механизм воздействия реабилитационных мероприятий на организм детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- принципы и методы ведения школ для детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы (их законных представителей), в том числе школы самоконтроля по сахарному диабету и школы правильного питания при ожирении</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- проводить мероприятия медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации</li> <li>- проводить школы для детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы (их законных представителей), в том числе школы самоконтроля по сахарному диабету и школы правильного питания при ожирении</li> <li>- определять медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

		<p>ОПК-6.3. Оценка эффективности и безопасности мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации</p>	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- принципы оценки эффективности и безопасности мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- оценивать эффективность и безопасность мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов</li> <li>- определять медицинские показания для направления детей, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, последствиями травм или дефектами для прохождения медико-социальной экспертизы</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>
ОПК-7. Способен проводить в отношении пациентов медицинскую экспертизу	ОПК-7.1. Направляет пациентов имеющих стойкое нарушение функции организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, последствиями травм или дефектами, для прохождения медико-социальной экспертизы	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз, выдачи листков временной нетрудоспособности, в том числе в форме электронного документа, правила признания лица инвалидом</li> <li>- медицинские показания для направления детей, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, последствиями травм или дефектами, на медико-социальную экспертизу, требования к оформлению медицинской документации</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- формулировать медицинские заключения по результатам медицинских экспертиз, в части наличия и (или) отсутствия заболеваний и (или) состояний эндокринной системы</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>	
	ОПК-7.2. Подготавливает необходимую медицинскую документацию для осуществления медико-социальной экспертизы пациентов при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз, выдачи листков временной нетрудоспособности, в том числе в форме электронного документа, правила признания лица инвалидом</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- формулировать медицинские заключения по результатам медицинских экспертиз, в части наличия и (или) отсутствия заболеваний и (или) состояний эндокринной системы</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>	

		ОПК-7.3. Способен проводить экспертизу временной нетрудоспособности пациентов при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы, работать в составе врачебной комиссии медицинской организации, осуществляющей экспертизу временной нетрудоспособности	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз, выдачи листков временной нетрудоспособности, в том числе в форме электронного документа, правила признания лица инвалидом</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- оформлять листок нетрудоспособности по уходу за больным членом семьи</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>
	ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения.	ОПК-8.1. Проводит санитарно-просветительную работу по сохранению здоровья пациентов, формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний эндокринной системы	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- формы и методы санитарно-просветительной работы по формированию элементов здорового образа жизни, в том числе программ снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств, и психотропных веществ</li> <li>- основы здорового образа жизни, методы его формирования</li> <li>- формы и методы санитарно-просветительной работы среди детей (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики заболеваний и (или) состояний эндокринной системы</li> <li>- принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей</li> <li>- медицинские показания и медицинские противопоказания к применению методов профилактики заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- проводить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний и (или) состояний эндокринной системы</li> <li>- разрабатывать и реализовывать программы формирования здорового образа жизни, в том числе программы снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств, и психотропных веществ</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

		<p>ОПК-8.2. Способен осуществлять диспансеризацию населения с целью раннего выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы и основных факторов риска их развития в соответствии с нормативными правовыми актами</p>	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения профилактических медицинских осмотров и диспансерного наблюдения за детьми при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы</li> <li>- порядок диспансеризации детей-сирот и детей, оставшихся без попечения родителей, в том числе усыновленных (удочеренных), принятых под опеку (попечительство), в приемную или патронатную семью, и диспансеризации пребывающих в стационарных учреждениях детей-сирот и детей, находящихся в трудной жизненной ситуации</li> <li>- перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении профилактических медицинских осмотров детей при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- проводить профилактический медицинский осмотр с учетом возраста, состояния здоровья в соответствии с действующим порядком проведения профилактических осмотров несовершеннолетних</li> <li>- проводить работу по диспансеризации детей-сирот и детей, оставшихся без попечения родителей, в том числе усыновленных (удочеренных), принятых под опеку (попечительство), в приемную или патронатную семью, и по диспансеризации пребывающих в стационарных учреждениях детей-сирот и детей, находящихся в трудной жизненной ситуации</li> <li>- определять медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина) и медицинские показания для направления к врачу-специалисту в случае инфекционного, паразитарного, профессионального и другого заболевания</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>
		<p>ОПК-8.3. Проводит медицинские осмотры, диспансерное наблюдение за пациентами с хроническими заболеваниями эндокринной системы в соответствии с нормативными правовыми актами.</p>	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения профилактических медицинских осмотров и диспансерного наблюдения за детьми при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы</li> <li>- порядок диспансеризации детей-сирот и детей, оставшихся без попечения родителей, в том числе усыновленных (удочеренных), принятых под опеку (попечительство), в приемную или патронатную семью, и диспансеризации пребывающих в стационарных учреждениях детей-сирот и детей, находящихся в трудной жизненной ситуации</li> <li>- перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении профилактических медицинских осмотров детей при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы</li> <li>- принципы и особенности оздоровительных мероприятий среди детей с хроническими заболеваниями эндокринной системы</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- проводить диспансерное наблюдение детей с выявленными хроническими заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

			- определять медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина) и медицинские показания для направления к врачу-специалисту в случае инфекционного, паразитарного, профессионального и другого заболевания	
ОПК-9. Способен вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала	ОПК-9.1. Составляет план работы и отчет о своей работе		<b>Знает:</b> - требования охраны труда, основы личной безопасности и конфликтологии  <b>Умеет:</b> - составлять план работы и отчет о своей работе - осуществлять контроль выполнения должностных обязанностей находящимся в распоряжении медицинским персоналом	Для текущего контроля: ПН, ТЗ Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ
	ОПК-9.2. Ведет медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа		<b>Знает:</b> - правила оформления медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю "детская эндокринология" - правила работы в информационно-аналитических системах и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"  <b>Умеет:</b> - заполнять медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа, и контролировать качество ее ведения - использовать в своей работе информационно-аналитические системы и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет" - использовать в своей работе персональные данные и сведения, составляющие врачебную тайну	Для текущего контроля: ПН, ТЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ
	ОПК-9.3. Проводит анализ медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья детского населения		<b>Знает:</b> - правила работы в информационно-аналитических системах и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"  <b>Умеет:</b> - проводить анализ медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья детского населения - использовать в своей работе информационно-аналитические системы и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет" - использовать в своей работе персональные данные и сведения, составляющие врачебную тайну	Для текущего контроля: ПН, ТЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ:
ОПК-10. Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при	ОПК-10.1. Проводит оценку состояния пациента и выявляет состояние, представляющие угрозу жизни пациенту, включая состояние		<b>Знает:</b> - методику сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их законных представителей); - методику физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация); - клинические признаки состояний, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций	Для текущего контроля: ПН, ТЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ



	состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме	организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующих оказания медицинской помощи в экстренной форме  <b>Умеет:</b> - распознавать состояния, представляющие угрозу жизни пациентам, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма - кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме; - применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме	
		ОПК-10.2. Оказывает медицинскую помощь в экстренной форме пациентам при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания)	<b>Знает:</b> - алгоритм проведения базовой сердечно- легочной реанимации	Для текущего контроля: ПН, ТЗ
			<b>Умеет:</b> - выполнять мероприятия базовой сердечно- легочной реанимации; - оказывать медицинскую помощь в экстренной форме пациентам, при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти; - обеспечивать свободную проходимость дыхательных путей; - обеспечивать проведение искусственной вентиляции легких (ИВЛ); - проводить непрямой массаж сердца: выбор точки для компрессии грудной клетки; - проводить сочетания ИВЛ и массажа сердца при базовой реанимации - выбрать необходимую медикаментозную терапию при базовой реанимации; - работать в команде согласованно	Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ
	ОПК-10.3. Применяет лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме	<b>Знает:</b> - алгоритм оказания неотложной помощи, сердечно- легочной реанимации; - перечень лекарственных препаратов, используемых при оказании экстренной и неотложной помощи  <b>Умеет:</b> - применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме; - выбирать медикаментозную терапию для проведения базовой реанимации; - вводить внутривенно струйно лекарственные препараты для оказания экстренной помощи пациенту; - оценивать эффективность проводимых реанимационных мероприятий; - выбирать тактику последующих этапов оказания медицинской помощи	Для текущего контроля: ПН, ТЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ	

*\*Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, КЗ-контрольные задания, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи, ПН-практические навыки, Д-устный доклад, Р- реферат, П-презентация и др.*

## Профессиональные компетенции

Код и наименование профессиональной компетенции	Индикаторы достижения профессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания) (описывают составители программы)	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения
<b>Тип задач профессиональной деятельности: организационно-управленческий</b>			
ПК-3. Готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях	<p>ПК-3.1. Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан в медицинских организациях.</p> <p>ПК-3.2. Способен организовывать работу структурных подразделений медицинской организации.</p> <p>ПК-3.3. Способен применять требования нормативных правовых актов в области менеджмента медицинской помощи в профессиональной деятельности.</p>	<p><b>Знает:</b> нормативные правовые акты, регулирующие работу структурных подразделений медицинской организации.</p> <p>- принципы организации труда- порядок ведения учетно- отчетной документации</p> <p><b>Умеет:</b> использовать формы и методы работы, направленные на повышение качества медицинской помощи населению обеспечить внутренний контроль качества и безопасности медицинской деятельности</p>	<p>Для текущего контроля: ТЗ, СЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ</p>
<b>Тип задач профессиональной деятельности: медицинский</b>			
ПК-4. Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза	ПК-4.1. Получает и интерпретирует информацию о состоянии эндокринной системы ребенка путем сбора анамнеза, полученного от детей (их законных представителей), клинического осмотра, данных предыдущего обследования	<p><b>Знает:</b></p> <p>- принципы сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>- принципы интерпретация информации, полученной от детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p><b>Умеет:</b></p> <p>- собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>- интерпретировать и анализировать информацию, полученную от детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>- пользоваться методами осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с учетом возрастных анатомо-функциональных особенностей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

	<p>ПК-4.2 Направляет детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на лабораторное, инструментальное исследование, на консультацию к врачам-специалистам и интерпретирует результаты в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи и интерпретирует информацию</p>	<p><b>Знает:</b> - методику обследования, в том числе смежных специалистов, детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - методику лабораторных исследований и инструментальных обследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению исследований, правила интерпретации их результатов у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - особенности анатомо-функционального состояния детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p><b>Умеет:</b> -пользоваться методами обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с учетом возрастных анатомо-функциональных особенностей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• оценка секреции соматотропного гормона роста (далее - СТГ) гипофизом с применением СТГ-стимуляционных проб;</li> <li>• оценка гипофизарной гонадотропной функции с использованием пробы с аналогом гипоталамического гонадотропин-рилизинг-гормона (далее - Гн-Рг);</li> <li>• оценка функциональной активности тестикулярной ткани гонад с применением стимуляционной пробы с хорионическим гонадотропином человека (далее - ХГЧ);</li> <li>• оценка нарушений углеводного обмена с применением орального глюкозотолерантного теста (далее - ОГТТ);</li> <li>• оценка нарушений углеводного обмена с применением пробы с голоданием;</li> <li>• оценка функциональной активности коры надпочечников с применением стимуляционного теста с аналогом адренокортикотропного гормона (далее - АКТГ);</li> <li>• оценка функциональной активности коры надпочечников с применением теста с дексаметазоном;</li> <li>• оценка состояния водно-электролитного обмена с применением пробы с депривацией жидкости и пробы с десмопрессинном;</li> <li>• исследование биологического возраста с применением оценки костного возраста по специальным методикам</li> </ul> <p>- интерпретировать и анализировать результаты обследования детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы - интерпретировать и анализировать результаты кариотипирования и молекулярно-генетических методов диагностики заболеваний эндокринной системы - интерпретировать и анализировать результаты неонатального скрининга врожденного гипотиреоза и врожденной дисфункции коры надпочечников или адреногенитального синдрома - обосновывать и планировать объем инструментального обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с</p>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>
--	---	---	--

		<p>действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- интерпретировать и анализировать результаты инструментального обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, проведенного следующими методами: ультразвуковое исследование щитовидной железы; ультразвуковое исследование органов малого таза; ультразвуковое исследование органов мошонки; ультразвуковое исследование надпочечников; рентгенография (верхних и нижних конечностей); магнитно-резонансная томография; компьютерная томография; нагрузочно-разгрузочные пробы для исследования углеводного обмена; стимуляционные пробы на выброс СТГ; стимуляционной пробы с аналогом Гн-Рг; стимуляционной пробы с ХГЧ; нагрузочные пробы для исследования функциональной активности надпочечников; радиоизотопная скintiграфия щитовидной железы и шеи; суточное мониторирование гликемии</li> <li>- интерпретировать и анализировать результаты цитологического исследования препаратов, полученных при тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы</li> <li>- определять медицинские показания к проведению тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы</li> <li>- обосновывать и планировать объем лабораторного исследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы</li> <li>- выявлять клинические симптомы и синдромы у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul>	
	<p>ПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со</p>	<p>Знает:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний органов эндокринной системы</li> <li>- изменения органов эндокринной системы при заболеваниях органов сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыделительной систем, центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата, органов желудочно-кишечного тракта</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

	здоровьем	<ul style="list-style-type: none"> <li>- современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы</li> <li>- принципы установления диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)</li> <li>- заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие направления детей к врачам-специалистам</li> <li>- заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие оказания медицинской помощи в неотложной форме</li> <li>- заболевания и (или) состояния органов и систем организма человека, сопровождающиеся изменениями со стороны органов эндокринной системы</li> <li>- симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul> <p>Умеет:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- устанавливать диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)</li> <li>- применять медицинские изделия в соответствии с действующими порядками оказания медицинской, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- выявлять симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul>	
ПК-5. Назначение лечения и мониторинга заболевания детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности	ПК-5.1. Назначает немедикаментозное и медикаментозное лечение, в том числе устанавливает систему помповой инсулинотерапии, детям, с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- стандарты первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы</li> <li>- клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- современные методы лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в эндокринологии; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

	<p>(протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи, контролирует его эффективность и безопасность и оказывает паллиативную медицинскую помощь при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- принципы и методы установки системы помповой инсулинотерапии</li> <li>- методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>- принципы и методы хирургических и диагностических вмешательств при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>- манипуляции при заболеваниях (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>- способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших при обследовании или лечении детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- требования асептики и антисептики</li> <li>- медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания паллиативной медицинской помощи</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- разрабатывать план лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- устанавливать систему помповой инсулинотерапии</li> <li>- назначать немедикаментозное лечение детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- определять медицинские показания и медицинские противопоказания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для направления к врачам-специалистам с целью хирургических и диагностических вмешательств</li> <li>- предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств</li> </ul>	
--	---	--	--

		<ul style="list-style-type: none"> <li>- проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы</li> <li>- проводить мониторинг эффективности помповой инсулинотерапии у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- определять медицинские показания направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара</li> <li>- Оказывать медицинскую помощь в неотложной форме детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи: <ul style="list-style-type: none"> <li>– купировать криз надпочечниковой недостаточности;</li> <li>– купировать гипокальциемические судороги;</li> <li>– при гипергликемической коме;</li> <li>– при гипогликемической коме;</li> <li>– при адреналовом кризе;</li> </ul> </li> </ul> <p>при тиреотоксическом кризе</p>	
	<p><b>ПК-5.2</b>  Проводит мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректирует план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы, предотвращает или устраняет осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств и определяет</p>	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- принципы мониторинга заболевания и (или) состояния эндокринной системы</li> <li>- принципы предотвращения или устраняет осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств</li> <li>- принципы определения медицинских показаний для оказания паллиативной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- мониторировать заболевания и (или) состояния эндокринной системы</li> <li>- предотвращать или устранять осложнения побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств</li> <li>- определять медицинские показания для оказания паллиативной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

	<p>медицинские показания для оказания паллиативной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p>		
	<p>ПК-5.3. Оказывает медицинскую помощь в неотложной форме детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.</p>	<p><b>Знает:</b> - принципы и методы оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в неотложной форме в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p><b>Умеет:</b> - оказывать медицинскую помощь в неотложной форме детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- купировать криз надпочечниковой недостаточности;</li> <li>- купировать гипокальциемические судороги;</li> <li>- при гипергликемической коме;</li> <li>- при гипогликемической коме;</li> <li>- при адреналовом кризе;</li> <li>- при тиреотоксическом кризе</li> </ul>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

*\*Оценочные средства: ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи, ПН-практические навыки*



**4. СОДЕРЖАНИЕ ПРАКТИКИ, СТРУКТУРИРОВАННОЕ ПО ТЕМАМ (РАЗДЕЛАМ) С УКАЗАНИЕМ ОТВЕДЕННОГО НА НИХ КОЛИЧЕСТВА АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ И ВИДОВ ЗАНЯТИЙ**

**4.1. Объем практики в академических часах, выделенных на контактную работу обучающихся с преподавателем и на самостоятельную внеаудиторную работу обучающихся**

Вид учебной работы		Трудоемкость в акад. час.	Курс 1		Курс 2	
			ПА 1	ПА 2	ПА 3	ПА 4
Аудиторная контактная работа обучающегося		792	156	168	180	288
Самостоятельная работа (аудиторная и внеаудиторная самостоятельная работа)		1476	285	309	333	549
Промежуточная аттестация – зачет с оценкой / зачет с оценкой / зачет с оценкой / зачет с оценкой /		108	27	27	27	27
Общая трудоемкость практики	час.	<b>2376</b>	<b>468</b>	<b>504</b>	<b>540</b>	<b>864</b>
	з.е	<b>66</b>	<b>13</b>	<b>14</b>	<b>15</b>	<b>24</b>
Из них на практическую подготовку.		1895	373	402	431	690

Образовательная деятельность в форме практической подготовки, предусматривающая участие обучающихся в выполнении отдельных элементов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью, организована в соответствии с разработанным учебным планом и достигает 80% от общей трудоёмкости практики «Клиническая практика».

**4.2. Содержание практики, структурированное по разделам с указанием отведенного на них количества академических часов**

№ п/п	Виды профессиональной деятельности	Место работы	Продолжительность в час.	Формируемые компетенции и индикаторы достижения *
<b>Первый год обучения</b>				
<b>Промежуточная аттестация № 1 - 468 час.</b>				
1.	<b>Стационар</b> Обучение стационарному ведению больных в детском эндокринологическом отделении, дежурства в клинике: Обследование больного, назначение плана обследования, интерпретация результатов лабораторного и инструментального обследования, диагностика заболевания и лечение больного, ведение медицинской документации	1. ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» отделение медицинской реабилитации для детей (эндокринологические койки); 2. ГБУЗ Детский городской многопрофильный клинический центр высоких медицинских технологий им. К.А. Раухфуса, отделение детской эндокринологии, отделение детской реанимации.	441	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5

	<b>Поликлиника</b> Обучение амбулаторному ведению больных в детском эндокринологическом кабинете: обследование больного, интерпретация результатов лабораторного и инструментального обследования, диагностика заболевания и лечение больного, ведение медицинской документации, проведение медицинской экспертизы	1. ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» консультативно-диагностическое отделение для детей. Прием врача-детского эндокринолога; 2. ГБУЗ Детская городская поликлиника №71. Прием врача-детского эндокринолога; 3. ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей» ул. О. Дундича, 36 4. ГБУЗ Городская поликлиника №109, детское поликлиническое отделение № 64. Прием врача-детского эндокринолога; 5. ГБУЗ Городская поликлиника №109, детское поликлиническое отделение № 3. Прием врача-детского эндокринолога		
<b>Зачет с оценкой</b>			27	
<b>Первый год обучения</b>				
<b>Промежуточная аттестация № 2 - 504 час.</b>				
2	<b>Стационар</b> Обучение стационарному ведению больных в детском эндокринологическом отделении, дежурства в клинике: Обследование больного, назначение плана обследования, интерпретация результатов лабораторного и инструментального обследования, диагностика заболевания и лечение больного, ведение медицинской документации	1. ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» отделение медицинской реабилитации для детей (эндокринологические койки); 2. ГБУЗ Детский городской многопрофильный клинический центр высоких медицинских технологий им. К.А. Раухфуса, отделение детской эндокринологии, отделение детской реанимации.	252	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5
	<b>Поликлиника</b> Обучение амбулаторному ведению больных в детском эндокринологическом кабинете: обследование больного, интерпретация результатов лабораторного и инструментального обследования, диагностика заболевания и лечение больного, ведение медицинской документации, проведение медицинской экспертизы	1. ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» консультативно-диагностическое отделение для детей. Прием врача-детского эндокринолога; 2. ГБУЗ Детская городская поликлиника №71. Прием врача-детского эндокринолога; 3. ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей» ул. О. Дундича, 36 4. ГБУЗ Городская поликлиника №109, детское поликлиническое отделение № 64. Прием врача-детского эндокринолога; 5. ГБУЗ Городская поликлиника №109, детское поликлиническое отделение № 3. Прием врача-детского эндокринолога	225	
<b>Зачет с оценкой</b>			27	
<b>Второй год обучения</b>				
<b>Промежуточная аттестация № 3 – 540 час.</b>				
	<b>Стационар</b> Обучение стационарному ведению больных в детском эндокринологическом отделении, дежурства в клинике: Обследование больного, назначение плана обследования, интерпретация результатов лабораторного и	1. ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» отделение медицинской реабилитации для детей (эндокринологические койки); 2. ГБУЗ Детский городской многопрофильный клинический центр высоких медицинских технологий им. К.А. Раухфуса, отделение детской эндокринологии, отделение детской реанимации.	270	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5

	инструментального обследования, диагностика заболевания и лечение больного, ведение медицинской документации			
	<b>Поликлиника</b> Обучение амбулаторному ведению больных в детском эндокринологическом кабинете: обследование больного, интерпретация результатов лабораторного и инструментального обследования, диагностика заболевания и лечение больного, ведение медицинской документации, проведение медицинской экспертизы	1. ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» консультативно-диагностическое отделение для детей. Прием врача-детского эндокринолога; 2. ГБУЗ Детская городская поликлиника №71. Прием врача-детского эндокринолога; 3. ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей» ул. О. Дундича, 36 4. ГБУЗ Городская поликлиника №109, детское поликлиническое отделение № 64. Прием врача-детского эндокринолога; 5. ГБУЗ Городская поликлиника №109, детское поликлиническое отделение № 3. Прием врача-детского эндокринолога	243	
<b>Зачет с оценкой</b>			27	
<b>Второй год обучения</b>				
<b>Промежуточная аттестация № 4 - 864 час.</b>				
4	<b>Стационар</b> Обучение стационарному ведению больных в детском эндокринологическом отделении, дежурства в клинике: обследование больного, назначение плана обследования, интерпретация результатов лабораторного и инструментального обследования, диагностика заболевания и лечение больного, ведение медицинской документации	1. ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» отделение медицинской реабилитации для детей (эндокринологические койки); 2. ГБУЗ Детский городской многопрофильный клинический центр высоких медицинских технологий им. К.А. Раухфуса, отделение детской эндокринологии, отделение детской реанимации.	837	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5
	<b>Поликлиника</b> Обучение амбулаторному ведению больных в детском эндокринологическом кабинете: обследование больного, интерпретация результатов лабораторного и инструментального обследования, диагностика заболевания и лечение больного, ведение медицинской документации, проведение медицинской	1. ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» консультативно-диагностическое отделение для детей. Прием врача-детского эндокринолога; 2. ГБУЗ Детская городская поликлиника №71. Прием врача-детского эндокринолога; 3. ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей» ул. О. Дундича, 36 4. ГБУЗ Городская поликлиника №109, детское поликлиническое отделение № 64. Прием врача-детского эндокринолога; 5. ГБУЗ Городская поликлиника №109, детское поликлиническое отделение № 3. Прием врача-детского эндокринолога		
<b>Зачет с оценкой</b>			27	

\*Перечень компетенций и формируемые профессиональные умения и навыки представлены в приложении к программе с описанием оценочных средств.

## ОРГАНИЗАЦИЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ И ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ

### 4.3. Оценка проверки формирования компетенций по практике при текущем контроле:

Код и наименование компетенции или индикатора компетенции	Наименование оценочных средств для проверки формирования компетенции (индикатора достижения)
УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	ПН, ТЗ
УК-3. Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению	ТЗ, СЗ
УК-4. Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности	ТЗ, СЗ
ОПК-2. Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей	ТЗ, СЗ
ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	ПН, ТЗ
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	ПН, ТЗ
ОПК-6. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов	ПН, ТЗ
ОПК-7. Способен проводить в отношении пациентов медицинскую экспертизу	ПН, ТЗ
ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения.	ПН, ТЗ
ОПК-9. Способен вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала ТФ 3.1.6 из профстандарта	ПН, ТЗ
ОПК-10. Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	ПН, ТЗ
ПК-3. Готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях	ТЗ, СЗ
ПК-4. Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза	ПН, ТЗ
ПК-5. Назначение лечения и мониторинга заболевания детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности	ПН, ТЗ

*\*Оценочные средства: ПН-практические навыки, ТЗ – тестовые задания*

### 5.2. Оценка проверки формирования компетенций по практике при промежуточной аттестации:

*\*Оценочные средства: ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи, КВ- контрольные вопросы*

Код и наименование компетенции или индикатора компетенции	Наименование оценочных средств для проверки компетенции или индикатора достижения
УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	ТЗ, СЗ, КВ
УК-3. Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению	ТЗ, СЗ
УК-4. Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной	ТЗ, СЗ

деятельности	
ОПК-2. Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей	ТЗ, СЗ
ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	ТЗ, СЗ, КВ
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	ТЗ, СЗ, КВ
ОПК-6. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов	ТЗ, СЗ, КВ
ОПК-7. Способен проводить в отношении пациентов медицинскую экспертизу	ТЗ, СЗ, КВ
ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения	ТЗ, СЗ, КВ
ОПК-9. Способен вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала	ТЗ, СЗ, КВ
ОПК-10. Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	ТЗ, СЗ, КВ
ПК-3. Готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях	ТЗ, СЗ
ПК-4. Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза	ТЗ, СЗ, КВ
ПК-5. Назначение лечения и мониторинга заболевания детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности	ТЗ, СЗ, КВ

### **Форма промежуточной аттестации по практике – зачет с оценкой**

#### **Этапы проведения промежуточной аттестации:**

Промежуточная аттестация обучающихся по «Клинической практике» проводится в виде зачета с оценкой, который служит для оценки работы обучающегося в течение всего периода практики и призван выявить уровень, прочность и систематичность полученных обучающимся теоретических и практических знаний, умений и навыков.

Промежуточная аттестация обучающихся по «Клинической практике» проводится на основании отчетов по практике на заседании кафедры, составленных обучающимся в соответствии с индивидуальным планом работы, в сроки, отведенные для прохождения практики в соответствии с календарным учебным графиком. Зачет по практике принимается на заседании кафедры. Руководитель практики от профильной организации имеет право принимать участие в формировании оценочного материала и в оценке уровня сформированности профессиональных компетенций, освоенных обучающимся во время практики.

Для допуска к промежуточной аттестации обучающийся должен представить следующие документы:

- индивидуальный план-график.
- дневник практики
- отчет по практике
- отзыв руководителя по практике

Отчет по практике предоставляется обучающимся не позднее последнего дня практики. Возможно предоставление к указанному сроку электронного варианта отчета по практике.

Отчет по практике включает: титульный лист, содержание, актуальность исследования, цели и задачи исследования; аналитический обзор литературных источников по теме научного исследования; предполагаемые материалы и методы исследования; список литературы, список сокращений и условных обозначений.

### Этапы проведения промежуточной аттестации:

Вид аттестации	Оценочные материалы	Проверяемые компетенции или их индикаторы
<b>Промежуточная аттестация № 1</b>		
Тестирование Собеседование	ТЗ КВ	УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5
<b>Промежуточная аттестация № 2</b>		
Тестирование Собеседование Решение ситуационной задачи	ТЗ СЗ КВ	УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5
<b>Промежуточная аттестация № 3</b>		
Тестирование Собеседование Решение ситуационной задачи	ТЗ СЗ КВ	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5
<b>Промежуточная аттестация № 4</b>		
Собеседование	КВ	УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5

#### Критерии оценивания при демонстрации практических навыков:

«Отлично» - демонстрация способности выполнять манипуляцию на высоком профессиональном уровне в соответствии с алгоритмом.

«Хорошо» - демонстрация способности выполнять манипуляцию в соответствии с алгоритмом. Отмечаются небольшие затруднения, увеличивающие время проведения манипуляции.

«Удовлетворительно» - демонстрация способности выполнять манипуляцию. Отмечаются незначительные нарушения алгоритма и небольшие ошибки в технике выполнения.

«Неудовлетворительно» - грубое нарушение алгоритма или нарушение техники выполнения манипуляции.

#### Критерии оценивания тестовых заданий, ситуационных задач и контрольных вопросов:

Оценка	Вид задания	
	Выполнение тестовых заданий	Решение ситуационных задач
<b>Неудовлетворительно</b>	70% и менее	Ответы неправильны или неточны. ординатор затрудняется сформулировать ответы на вопросы к задаче и наводящие вопросы.
<b>Удовлетворительно</b>	71-80%	Ординатор частично справился с решением задачи, затрудняется обосновать свой ответ, делает грубые ошибки при пояснениях своего ответа. Правильно ответы на 2-3 задания, на остальные задания ответы не точны или отсутствуют
<b>Хорошо</b>	81-90%	Ординатор решил задачу правильно, однако, при обосновании ответа допустил неточности и ошибки, которые исправил при помощи преподавателя. Правильные ответы на большинство заданий, есть неточности в ответах на 1-2 задания
<b>Отлично</b>	91-100%	Правильные, обоснованные ответы на все задания

### 5.3 Типовые оценочные средства для проверки формирования компетенций:

Оценочное средство	Типовое задание с эталоном ответа	Проверяемые компетенции или индикаторы достижения компетенции
ПН	Способность оценивать клинические, лабораторные и функциональные симптомы основных эндокринных заболеваний у детей	УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-6.3, ОПК-8.3, ОПК-10.1, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.2
ТЗ	<p><b>ОДНА ХЛЕБНАЯ ЕДИНИЦА СООТВЕТСТВУЕТ _____ ГРАММАМ УГЛЕВОДОВ:</b></p> <p>А, 16-18 Б, 7-9 В, 13-15 Г, <b>10-12</b></p>	УК -1, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ОПК- 8.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3
СЗ	<p>Девочка в возрасте 2-х месяцев переведена из перинатального центра в эндокринологическое отделение в связи с рецидивирующими гипогликемиями.</p> <p><b>Жалобы</b> На эпизоды гипогликемии, сопровождающиеся судорогами, увеличение в размерах языка.</p> <p><b>Анамнез заболевания</b> При рождении выраженная гипотония, гипорефлексия, выявлена гипогликемия 1,1 ммоль/л. Находилась в отделении патологии новорожденных, где проводилась инфузионная терапия раствором глюкозы. При рождении выявлена макроглоссия, пупочная грыжа. Хирургическое лечение не проводилось. В возрасте 1 недели при эхокардиографии диагностирован ВПС: ООО с гемодинамически незначимым шунтированием (вторичный ДМПП?), аневризма МПП. При УЗИ органов брюшной полости и почек на 2 неделе жизни: гепатомегалия, аномалия формы желчного пузыря, нефромегалия. По данным НСГ на 3-й неделе жизни без клинически значимых отклонений. Карิโอтип 46 XX.</p> <p>Со 2-й недели жизни парэнтеральное введение глюкозы отменено, допаивается 10% раствором глюкозы между кормлениями, на фоне чего гликемия в течение дня от 1,5 до 5,6 ммоль/л.</p> <p><b>Анамнез жизни</b> Ребёнок от 1-й беременности. Роды оперативные на 34 неделе (преэклампсия). Масса при рождении: 3240 г Рост при рождении: 52 см. по шкале Апгар: 8 /8 Родители здоровы, брак неродственный.</p> <p><b>Объективный статус</b> Рост: 61 см. SDS роста: 1.184. Вес: 5.8 кг. SDS веса: 0.854. Телосложение: гиперстеническое, отмечается правосторонняя гемигиперплазия. Кожные покровы: умеренной влажности, чистые. Слизистые оболочки: нормальной окраски, чистые. Костно-мышечная система: правые верхние и нижние конечности длиннее левых, длина окружности плеч и бедер больше с правой стороны, вогнутая форма мечевидного отростка грудины. Подкожно-жировая клетчатка: развита умеренно, асимметрично, больше справа. Щитовидная железа: не увеличена. Наружные половые органы развиты по женскому типу, Таннер 1. Сердечно-сосудистая система пульс: 146 уд/мин; тоны сердца: ясные, ритмичные; шум сердца: мягкий, дующий, функциональный; Дыхание: везикулярное, хрипов нет. ЧДД повышена до 44 в мин. сатурация 85-86%. Система органов пищеварения: выраженная макроглоссия (язык увеличен, не вмещается в полость рта, влажный), кормится из специальной соски, усваивает, печень +3 см; селезенка: не пальпируется, апоневроз белой линии живота; Мочеполовая система: дизурических явлений нет. Стул: ежедневный. Нервная система: мышечный тонус удовлетворительный, рефлексы сохранены, глазами следит, головку не держит.</p>	УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ОПК10.1, 10.2, 10.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3

	<p><b>Результаты лабораторных методов обследования</b></p> <p><b>Определение инсулина плазмы на фоне гипогликемии</b>  Проведена проба с голоданием: продолжительность пробы составила 3 часа. В конце пробы гликемия 2,1 ммоль/л, инсулин 3,9 мкЕд/мл (нормы для нормогликемии: 2,6-24 мкЕд/мл)</p> <p><b>Определение кортизола плазмы 188 нмоль/л (150-660 нмоль/л)</b></p> <p><b>Тандемная масспектрометрия крови на аминокислоты и ацилкарнитины</b>  Показатели аминокислот и ацилкарнитинов в пределах нормы.</p> <p><b>УЗИ брюшной полости</b>  Размеры печени, селезенки соотв. норме. Структурных изменений не выявлено. Размеры почек превышают нормальные показатели для ребенка данного роста, структурных изменений не выявлено.  <b>Альфафетопротейн 870 МЕ/мл (норма до 800 МЕ/мл)</b></p> <p><b>ВОПРОСЫ:</b></p> <p><b>1. Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются (выберите 3)</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) определение инсулина плазмы на фоне гипогликемии</li> <li>2) анализ крови на ТТГ</li> <li>3) определение инсулина на фоне нормогликемии</li> <li>4) определение глюкагона в крови</li> <li>5) определение кортизола плазмы</li> <li>6) тандемная масспектрометрия крови на аминокислоты и ацилкарнитины</li> </ol> <p><b>2. Инструментальным методом обследования, помогающим поставить диагноз, является</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) МРТ брюшной полости</li> <li>2) рентгенография грудной клетки</li> <li>3) УЗИ брюшной полости</li> <li>4) МСКТ брюшной полости</li> </ol> <p><b>3. Основным диагнозом является</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) Гликогеноз 1а типа. Органический гиперинсулинизм</li> <li>2) Инсулинома</li> <li>3) Галактоземия</li> <li>4) Синдром Беквита-Видемана. Органический гиперинсулинизм</li> </ol> <p><b>4. Целевые значения гликемии у пациентов с гиперинсулинемическими гипогликемиями - _____ ммоль/л</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) 2,6-4,5</li> <li>2) 3,5-8</li> <li>3) 3,0-4,0</li> <li>4) 2,0-3,5</li> </ol> <p><b>5. Пациенту следует назначить</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) преднизолон 3 мг/кг/сут</li> <li>2) глюкагон 2,5 мкг/кг/час</li> <li>3) октреотид 30 мкг/екг/сут</li> <li>4) диазоксид 5 мг/кг/сут</li> </ol> <p><b>6. На фоне подбора терапии для оценки ее эффективности рекомендован контроль</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) гликемии в течение суток</li> <li>2) уровня кортизола утром и вечером</li> <li>3) гликемии 1 раз в день</li> <li>4) инсулина в течение суток</li> </ol> <p><b>7. Ребенку было проведено молекулярно-генетическое исследование. Подтвержден синдром Беквита-Видемана. В качестве дополнительного обследования целесообразно провести анализ крови на</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) альфафетопротейн</li> <li>2) 17-гидроксипрогестерон</li> <li>3) гастрин</li> <li>4) кальцитонин</li> </ol> <p><b>8. Перед выпиской домой родителям пациента необходимо</b></p>	
--	--	--



	<p><b>научиться самостоятельно вводить</b></p> <p>1) глюкагон п/к или в/м  2) гидрокортизон в/в  3) гидрокортизон в/м  4) глюкозу в/в</p> <p><b>9. При синдроме Беквита Видемана гипогликемии связаны с</b></p> <p>1) недостаточностью глюкагона  2) недостаточностью контринсулярных гормонов  <b>3) гиперпродукцией инсулина</b>  4) избыточной продукцией ИФР1</p> <p><b>10. В структуру синдрома Беквита Видемана может входить</b></p> <p>1) лимфангиома печени  2) соматотропинома  3) медуллобластома  <b>4) нефробластома</b></p> <p><b>11. При синдроме Беквита Видемана возможна такая патология печени как</b></p> <p>1) лимфангиома печени  2) гемангиома печени  3) реактивный гепатит  <b>4) гепатобластома</b></p> <p><b>12. Для врожденного гиперинсулинизма характерно наличие</b></p> <p>1) гипергликемий  <b>2) гипокетотических гипогликемий</b>  3) лактатацидоза  4) кетоацидоза</p>	
КВ	Оказание помощи при гипогликемии у детей. Профилактика.	УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5

*Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи, ПН-практические навыки*

**Оценочные средства по практике** (приложение 1 к рабочей программе).

## **5. ХАРАКТЕРИСТИКА ИНФОРМАЦИОННО-ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ СРЕДЫ**

В ИМО создана и функционирует электронная информационно-образовательная среда (далее - ЭИОС), включающая в себя электронные информационные ресурсы, электронные образовательные ресурсы. ЭИОС обеспечивает освоение обучающимися образовательных программ в полном объеме независимо от места нахождения обучающихся. Электронные библиотеки обеспечивают доступ к профессиональным базам данных, справочным и поисковым системам, а также иным информационным ресурсам.

### **5.1. Программное обеспечение, профессиональные базы данных, информационные справочные системы, ресурсы информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимые для освоения практики**

#### **1. Программное обеспечение, используемое при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:**

Операционная система семейства Windows

Пакет OpenOffice

Пакет LibreOffice

Microsoft Office Standard 2016

NETOP Vision Classroom Management Software

Образовательный портал ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России

<http://moodle.almazovcentre.ru/>.

САБ «Ирбис 64» - система автоматизации библиотек. Электронный каталог АРМ «Читатель» и Web-Ирбис

## **2. Профессиональные базы данных, используемые при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:**

Электронная библиотечная система «Медицинская библиотека «MEDLIB.RU» ([www.medlib.ru](http://www.medlib.ru))

Электронная медицинская библиотека «Консультант врача» ([www.rosmedlib.ru](http://www.rosmedlib.ru))

ЭБС «Букап» (<https://www.books-up.ru/>)

ЭБС «Юрайт» (<https://urait.ru/>)

Электронная библиотека «Профи-Либ СпецЛит» (<https://speclit.profy-lib.ru/>)

Всемирная база данных статей в медицинских журналах PubMed

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/>

Научная электронная библиотеке <http://elibrary.ru/>

## **3. Ресурсы информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимые для освоения дисциплины:**

Поисковые системы Google, Rambler, Yandex

(<http://www.google.ru>; <http://www.rambler.ru>; <http://www.yandex.ru>)

Мультимедийный словарь перевода слов онлайн МультиТран (<http://www.multitran.ru/>)

Университетская информационная система РОССИЯ (<https://uisrussia.msu.ru/>)

Публикации ВОЗ на русском языке (<https://www.who.int/ru/publications/i>)

Международные руководства по медицине (<https://www.guidelines.gov/>)

Федеральная электронная медицинская библиотека (ФЭМБ) (<http://www.femb.ru>)

Боль и ее лечение ([www.painstudy.ru](http://www.painstudy.ru))

US National Library of Medicine National Institutes of Health ([www.pubmed.com](http://www.pubmed.com))

Русский медицинский журнал ([www.rmj.ru](http://www.rmj.ru))

Министерство здравоохранения Российской Федерации ([www.rosminzdrav.ru/ministry/inter](http://www.rosminzdrav.ru/ministry/inter))

КиберЛенинка — это научная электронная библиотека (<https://cyberleninka.ru>)

Российская государственная библиотека ([www.rsl.ru](http://www.rsl.ru))

### **5.2. Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения практики:**

#### **Основная литература:**

1. Детская эндокринология. Атлас / под ред. И. И. Дедова, В. А. Петерковой. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970459362.html>
2. Эндокринология: национальное руководство / под ред. И. И. Дедова, Г. А. Мельниченко. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970467510.html>
3. Неотложная эндокринология: учебное пособие / А. М. Мкртумян, А. А. Нелаева. - 3-е изд., испр. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970459324.html>
4. Симптомы и синдромы в педиатрии / Р. Р. Кильдиярова, Д. Ю. Латышев. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970472163.html>
5. Детские болезни. Учебник. /под ред. И.Л. Никитиной. - Т.1. -Спб.: СпецЛит, 2020 — 783с.
6. Детские болезни: Учебник/ под ред. И.Л. Никитиной. - Том 2. - Спб: СпецЛит, 2022 - 648с.

7. 5. икитина И.Л., Скородок Ю.Л., Дитковская Л.В., Новикова В.П., Гринева Е.Н. Сахарный диабет 1 детей и подростков (Учебное пособие для врачей, 2-е изд, обновл. и дополненное). - Санкт-Петербург, 2016 - 110с.
8. Помповая инсулинотерапия и непрерывное мониторирование гликемии (клиническая практика и перспективы) / под ред. А. В. Древалю. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970454435.html>
9. Гематология / под ред. Рукавицына О. А. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970452707.html>
10. Справочник врача-гематолога / А. А. Рукавицын, О. А. Рукавицын. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970458075.html>
11. Основы вакцинопрофилактики у детей: руководство для врачей / Д. Ю. Овсянников, О. В. Шамшева, Л. Г. Кузьменко, Т. Ю. Илларионова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970463567.html>
12. Гинекологическая эндокринология. Клинические лекции / И. Б. Манухин, Л. Г. Тумилович, М. А. Геворкян, Е. И. Манухина. - 4-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970466742.html>
13. Медицинская генетика: национальное руководство / под ред. Е. К. Гинтера, В. П. Пузырева, С. И. Куцева. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970463079.html>
14. Репродуктивная эндокринология Йена и Джаффе. Физиология, патофизиология, клиника, диагностика и лечение / Джером Ф. Штраус III, Роберт Л. Барбьери, Антонио Р. Гарджуло. - 8-е изд. - Москва: ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство», 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.medlib.ru/library/library/books/45243>

#### **Дополнительная литература:**

1. Детская эндокринология: учебник / И. И. Дедов, В. А. Петеркова, О. А. Малиевский, Т. Ю. Ширяева. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2023. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970474914.html>
2. Эндокринные заболевания у детей и подростков / под ред. Е. Б. Башниной - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440278.html>
3. Акне и малассезиозы у детей и подростков / Тамразова О. Б., Османов И. М. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970448755.html>
4. Персонализированная эндокринология в клинических примерах / под ред. И. И. Дедова - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970451090.html>
5. Диабетология. Стандарты медицинской помощи / Дементьев А. С., Журавлева Н. И., Кочетков С. Ю., Чепанова Е. Ю. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970446669.html>
6. Акнеформные дерматозы и акне в практике врача-дерматовенеролога / Раводин Р. А., Разнаговский К. И. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970462881.html>

7. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра / Кильдиярова Р. Р. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970443859.html>
8. Функциональная и топическая диагностика в эндокринологии / С. Б. Шустов - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441183.html>
9. Сахарный диабет и репродуктивная система женщины: руководство для врачей / под ред. Э. К. Айламазяна. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970452622.html>

## **6. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ПРАКТИКИ**

**7.1 Учебно-методические материалы для обучающихся:** Методические материалы для обучающихся по выполнению самостоятельной работы»: Методическое пособие для обучающихся в ординатуре/ Санкт-Петербург, ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова», 2022.

**7.2 Учебно-методические материалы для преподавателей:** ссылка на страницу

<https://moodle.almazovcentre.ru/>

<https://moodle.almazovcentre.ru/course/view.php?id=12>

## **7. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ПРАКТИКИ**

Организация практики осуществляется на основании договоров с профильными организациями, которые располагают материально-технической базой, соответствующей действующим противопожарным правилам и нормам и обеспечивающей проведение всех видов дисциплинарной и междисциплинарной подготовки, практической и научно-исследовательской работ обучающихся, предусмотренных практикой, а также деятельность которых соответствует профессиональным компетенциям, осваиваемым в рамках образовательной программы.

Для проведения практики «Клиническая практика» используются специальные помещения с материально-техническим и учебно-методическим обеспечением:

Специальные помещения и подразделения медицинской организации для самостоятельной работы по освоению программы практики и текущего контроля, оснащенные медицинским оборудованием.

Учебная аудитория для промежуточной аттестации - укомплектована специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для проверки практических навыков.

Оснащенность специальных помещений и помещений для самостоятельной работы отражена в Справке о материально-техническом обеспечении основной образовательной программы высшего образования – программы.

## **8. КАДРОВОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ПРАКТИКИ**

Состав научно-педагогических работников, обеспечивающих осуществление образовательного процесса по практике «Клиническая практика» соответствует требованиям ФГОС ВО по специальности 31.08.17 Детская эндокринология и отражен в Справке о кадровом обеспечении основной образовательной программы высшего образования.

## **9. ОСОБЕННОСТИ ОРГАНИЗАЦИИ ОСВОЕНИЯ ПРАКТИКИ ДЛЯ ИНВАЛИДОВ И ЛИЦ С ОГРАНИЧЕННЫМИ ВОЗМОЖНОСТЯМИ ЗДОРОВЬЯ**

Освоение дисциплины инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья при необходимости осуществляется кафедрой с использованием специальных методов обучения и дидактических материалов, составленных с учетом особенностей

психофизического развития, индивидуальных возможностей и состояния здоровья таких обучающихся (обучающегося).

В целях освоения рабочей программы практики «Клиническая практика» инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья кафедра обеспечивает возможность беспрепятственного доступа обучающихся в учебные помещения, туалетные комнаты и другие помещения кафедры, а также пребывание в указанных помещениях. Образование обучающихся с ограниченными возможностями здоровья может быть организовано как совместно с другими обучающимися, так и в отдельных группах или в отдельных организациях

При освоении рабочей программы дисциплины обучающимся с ограниченными возможностями здоровья предоставляются бесплатно специальные учебники и учебные пособия, иная учебная литература и специальные технические средств обучения коллективного и индивидуального пользования.

**ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА  
ПО ПРАКТИКЕ  
«КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА»**

Специальность ординатуры	<b>31.08.17 Детская эндокринология</b>
Направленность	<b>Детская эндокринология</b>
Квалификация (степень) выпускника:	<b>«Врач-детский эндокринолог»</b>
Форма обучения:	<b>очная</b>
Срок освоения ОПОП:	<b>2 года</b>

**ПАСПОРТ  
ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ  
по практике «КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА»**

№ п/п	Наименование раздела (темы) практики	Код контролируемой компетенции или ее части (индикатора достижения компетенции)	Наименование оценочного средства *
<b>Первый год обучения</b>			
<b>Промежуточная аттестация № 1 – 468 час.</b>			
	СТАЦИОНАР		
1	Осмотр и диагностика заболеваний Освоение методики оказания помощи пациентам при неотложных состояниях Дежурства в клинике	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ ПН
2	Обучение работе с медицинской документацией Навык работы с персоналом структурного подразделения медицинской организации.	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ ПН
3	Освоение методик исследования	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ
	ПОЛИКЛИНИКА		
1	Обучение амбулаторному ведению больных в детском эндокринологическом кабинете: обследование больного, интерпретация результатов лабораторного и инструментального обследования, диагностика заболевания и лечение больного	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ ПН
2	Ведение медицинской документации, проведение медицинской экспертизы	УК-1, ОПК-7, ОПК-9	ТЗ СЗ КВ
<b>Первый год обучения</b>			
<b>Промежуточная аттестация № 2 – 504 час.</b>			
	СТАЦИОНАР		
1	Осмотр и диагностика заболеваний Освоение методики оказания помощи пациентам при неотложных состояниях Дежурства в клинике	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ ПН
2	Обучение работе с медицинской документацией Навык работы с персоналом структурного подразделения медицинской организации.	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ
3	Освоение методик исследования	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ
	ПОЛИКЛИНИКА		
1	Обучение амбулаторному ведению больных в детском эндокринологическом кабинете: обследование больного, интерпретация результатов лабораторного и инструментального обследования, диагностика заболевания и лечение больного	УК-1, УК-3, УК-4, , ОПК-2, ОПК-4, ПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ ПН
2	Ведение медицинской документации, проведение медицинской экспертизы	УК-1, ОПК-7, ОПК-9	ТЗ СЗ КВ
<b>Второй год обучения</b>			
<b>Промежуточная аттестация № 3-540 час.</b>			
	СТАЦИОНАР		
1	Осмотр и диагностика заболеваний Освоение методики оказания помощи	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9,	ТЗ СЗ

	пациентам при неотложных состояниях Дежурства в клинике	ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	КВ ПН
2	Обучение работе с медицинской документацией Навык работы с персоналом структурного подразделения медицинской организации.	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ ПН
3	Освоение методик исследования	УК-1, УК-3, УК-4, , ОПК-2, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ
ПОЛИКЛИНИКА			
1	Обучение амбулаторному ведению больных в детском эндокринологическом кабинете: обследование больного, интерпретация результатов лабораторного и инструментального обследования, диагностика заболевания и лечение больного	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-4, ОПК-2, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ ПН
2	Ведение медицинской документации, проведение медицинской экспертизы	УК-1, ОПК-7, ОПК-9	ТЗ СЗ КВ
<b>Второй год обучения</b>			
<b>Промежуточная аттестация № 4 – 864 час.</b>			
СТАЦИОНАР			
1	Осмотр и диагностика заболеваний Освоение методики оказания помощи пациентам при неотложных состояниях Дежурства в клинике	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ ПН
2	Обучение работе с медицинской документацией Навык работы с персоналом структурного подразделения медицинской организации.	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ ПН
3	Освоение методик исследования	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ
ПОЛИКЛИНИКА			
1	Обучение амбулаторному ведению больных в детском эндокринологическом кабинете: обследование больного, интерпретация результатов лабораторного и инструментального обследования, диагностика заболевания и лечение больного	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5	ТЗ СЗ КВ ПН
2	Ведение медицинской документации, проведение медицинской экспертизы	УК-1, ОПК-7, ОПК-9	ТЗ СЗ КВ

*\*Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи, ПН-практические навыки*

– В результате освоения рабочей программы практики у обучающегося формируются следующие компетенции:

**Универсальные компетенции:**

УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте

УК-3. Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению

УК-4. Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности

**Общепрофессиональные компетенции**



ОПК-2. Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей

ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов

ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность

ОПК-6. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов

ОПК-7. Способен проводить в отношении пациентов медицинскую экспертизу

ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения.

ОПК-9. Способен вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала

ОПК-10. Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства

### **Профессиональные компетенции**

ПК-3. Готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях

ПК-4. Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза

ПК-5. Назначение лечения и мониторинга заболевания детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности

## **– Описание показателей и критериев оценивания компетенций в результате освоения рабочей программы практики**

### **Универсальные компетенции**

Индикаторы достижения универсальных компетенции	Показатель оценивания	Критерий оценивания	Оценочное средство
УК 1.1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	<b>Знает</b> -основные методы критического анализа; - методологию системного подхода; - виды основных информационных источников, нормативных правовых документов в области достижений медицины и фармации; - методы и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ,СЗ, КВ – шкала оценивания 2	Для текущего контроля: ПН, ТЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ
	<b>Умеет</b> - осуществлять поиск и анализировать содержание нормативных правовых документов с целью решения профессиональных задач; - производить анализ явлений и обрабатывать полученные результаты; - выявлять недостаточность и недостоверность информации при решении проблемных ситуаций		
УК-3. Способен руководить	<b>Знает:</b> знает принципы организации процесса оказания медицинской помощи	Для ПН – шкала оценивания 1,	Для текущего контроля: ТЗ, СЗ

работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению	и методах руководства работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала <b>Умеет:</b> руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, используя принципы организации процесса оказания медицинской помощи и методы руководства.	Для ТЗ,СЗ, КВ – шкала оценивания 2	Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ
УК-4. Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности	<b>Знает:</b> основы психологии конфликтного поведения, способы разрешения конфликтов и противоречий при деловом общении на основе учета интересов всех сторон <b>Умеет:</b> применять основы психологии конфликтного поведения, способы разрешения конфликтов и противоречий при деловом общении на основе учета интересов всех сторон и толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия внутри коллектива	Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ,СЗ, КВ – шкала оценивания 2	Для текущего контроля: ТЗ, СЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ,СЗ

### Общепрофессиональные компетенции

Индикаторы достижения общепрофессиональных компетенций	Показатель оценивания	Критерий оценивания	Оценочное средство
ОПК-2. Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей	<b>Знает:</b> - Основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан - Показатели и критерии качества оказания медицинской помощи - Виды основных медико- статистических показателей  <b>Умеет:</b> - Организовывать и проводить просветительную работу по сохранению здоровья граждан. - Отбирать, систематизировать и использовать медико- статистические показатели для оценки качества оказания медицинской помощи - Делать выводы, оформлять отчетную документацию и представлять результаты оценки качества оказания медицинской помощи	Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ,СЗ, КВ – шкала оценивания 2	Для текущего контроля: ТЗ, СЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ,СЗ
ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	<b>Знает</b> - принципы сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - принципы интерпретация информации, полученной от детей (их законных представителей) - методику осмотра детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - особенности анатомо-функционального состояния детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы -этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и	Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ,СЗ, КВ – шкала оценивания 2	Для текущего контроля: ПН, ТЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ

	<p>исходы заболеваний и (или) патологических состояний органов эндокринной системы</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- изменения органов эндокринной системы при заболеваниях органов сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыделительной систем, центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата, органов желудочно-кишечного тракта</li> <li>- современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы</li> <li>- принципы установления диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)</li> <li>- заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие направления детей к врачам-специалистам, требующие оказания медицинской помощи в неотложной форме</li> </ul>		
	<p><b>Умеет</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- интерпретировать и анализировать полученную информацию,</li> <li>- пользоваться методами осмотра детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с учетом возрастных анатомо-функциональных особенностей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных исследований и инструментальных обследований</li> <li>- устанавливать диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)</li> <li>- определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- выявлять симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul>	<p>Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ,СЗ, КВ – шкала оценивания 2</p>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>
<p>ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность</p>	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- стандарты первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы лечения) детям при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы</li> <li>- современные методы лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul>	<p>Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ,СЗ, КВ – шкала оценивания 2</p>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в эндокринологии; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>- принципы и методы установки системы помповой инсулинотерапии</li> <li>- методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>- принципы и методы хирургических и диагностических вмешательств при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>- манипуляции при заболеваниях (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>- способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших при обследовании или лечении детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- требования асептики и антисептики</li> <li>- медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания паллиативной медицинской помощи</li> <li>- принципы и методы оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в неотложной форме в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- принципы оценки эффективности и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания и немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul>		
	<p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- разрабатывать план лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи,</li> </ul>	<p>Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ, СЗ, КВ – шкала</p>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ Для</p>

	<p>клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание и немедикаментозное лечение детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- устанавливать систему помповой инсулинотерапии</li> <li>- определять медицинские показания и медицинские противопоказания для направления к врачам-специалистам с целью хирургических и диагностических вмешательств</li> <li>- предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств</li> <li>- проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы</li> <li>- проводить мониторинг эффективности помповой инсулинотерапии у</li> <li>- определять медицинские показания направления детей для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара</li> <li>- оказывать медицинскую помощь в неотложной форме детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы <ul style="list-style-type: none"> <li>• купировать криз надпочечниковой недостаточности;</li> <li>• купировать гипокальциемические судороги;</li> <li>• при гипергликемической коме;</li> <li>• при гипогликемической коме;</li> <li>• при адреналовом кризе;</li> <li>• при тиреотоксическом кризе</li> </ul> </li> </ul>	оценивания 2	промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ
<p>ОПК-6. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов</p>	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- порядок оказания медицинской помощи по профилю "детская эндокринология", порядок организации медицинской реабилитации</li> <li>- стандарты первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям при заболеваниях эндокринной системы</li> <li>- основы медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению мероприятий медицинской реабилитации у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе индивидуальной</li> </ul>	<p>Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ,СЗ, КВ – шкала оценивания 2</p>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

	<p>программы реабилитации и абилитации инвалидов</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов</li> <li>- медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения и проведения санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов</li> <li>- механизм воздействия реабилитационных мероприятий на организм детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- принципы и методы ведения школ для детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы (их законных представителей), в том числе школы самоконтроля по сахарному диабету и школы правильного питания при ожирении</li> <li>- принципы оценки эффективности и безопасности мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- определять медицинские показания для проведения мероприятий медицинской реабилитации детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации</li> <li>- разрабатывать план реабилитационных мероприятий детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- проводить мероприятия медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации</li> <li>- проводить школы для детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы (их законных представителей), в том числе школы самоконтроля по сахарному диабету и школы правильного питания при ожирении</li> </ul>		
--	---	--	--

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- определять медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации</li> <li>- оценивать эффективность и безопасность мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов</li> <li>- определять медицинские показания для направления детей, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, последствиями травм или дефектами для прохождения медико-социальной экспертизы</li> </ul>		
ОПК-7. Способен проводить в отношении пациентов медицинскую экспертизу	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз, выдачи листов временной нетрудоспособности, в том числе в форме электронного документа, правила признания лица инвалидом</li> <li>- медицинские показания для направления детей, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, последствиями травм или дефектами, на медико-социальную экспертизу, требования к оформлению медицинской документации</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- формулировать медицинские заключения по результатам медицинских экспертиз, в части наличия и (или) отсутствия заболеваний и (или) состояний эндокринной системы</li> <li>- оформлять листок нетрудоспособности по уходу за больным членом семьи</li> </ul>	Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ, СЗ, КВ – шкала оценивания 2	Для текущего контроля: ПН, ТЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ
ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения.	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- формы и методы санитарно-просветительной работы по формированию элементов здорового образа жизни</li> <li>- основы здорового образа жизни, методы его формирования</li> <li>- формы и методы санитарно-просветительной работы среди детей (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики заболеваний и (или) состояний эндокринной системы</li> <li>- принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей</li> <li>- медицинские показания и медицинские противопоказания к применению методов профилактики заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской</li> </ul>	Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ, СЗ, КВ – шкала оценивания 2	Для текущего контроля: ПН, ТЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ

	<p>помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения профилактических медицинских осмотров и диспансерного наблюдения за детьми при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы</li> <li>- порядок диспансеризации детей-сирот и детей, оставшихся без попечения родителей, в том числе усыновленных (удочеренных), принятых под опеку (попечительство), в приемную или патронатную семью, и диспансеризации пребывающих в стационарных учреждениях детей-сирот и детей, находящихся в трудной жизненной ситуации</li> <li>- перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении профилактических медицинских осмотров детей при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы</li> <li>- принципы и особенности оздоровительных мероприятий среди детей с хроническими заболеваниями эндокринной системы</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- проводить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний и (или) состояний эндокринной системы</li> <li>- разрабатывать и реализовывать программы формирования здорового образа жизни</li> <li>- проводить профилактический медицинский осмотр с учетом возраста, состояния здоровья в соответствии с действующим порядком проведения профилактических осмотров несовершеннолетних</li> <li>- проводить работу по диспансеризации детей-сирот и детей, оставшихся без попечения родителей, в том числе усыновленных (удочеренных), принятых под опеку (попечительство), в приемную или патронатную семью, и по диспансеризации пребывающих в стационарных учреждениях детей-сирот и детей, находящихся в трудной жизненной ситуации</li> <li>- определять медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина) и медицинские показания для направления к врачу-специалисту в случае инфекционного, паразитарного, профессионального и другого заболевания</li> </ul>		
<p>ОПК-9. Способен вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала</p>	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- требования охраны труда, основы личной безопасности и конфликтологии</li> <li>- правила оформления медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю "детская эндокринология"</li> <li>- правила работы в информационно-аналитических системах и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"</li> </ul>	<p>Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ, СЗ, КВ – шкала оценивания 2</p>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>



	<p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- составлять план работы и отчет о своей работе</li> <li>- осуществлять контроль выполнения должностных обязанностей находящимся в распоряжении медицинским персоналом</li> <li>- заполнять медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа, и контролировать качество ее ведения</li> <li>- использовать в своей работе информационно-аналитические системы и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"</li> <li>- использовать в своей работе персональные данные и сведения, составляющие врачебную тайну</li> <li>- проводить анализ медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья детского населения</li> </ul>		
<p>ОПК-10. Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства</p>	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- методику сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их законных представителей);</li> <li>- методику физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация);</li> <li>- клинические признаки состояний, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующих оказания медицинской помощи в экстренной форме</li> <li>- алгоритм проведения базовой сердечно-легочной реанимации</li> <li>- перечень лекарственных препаратов, используемых при оказании экстренной и неотложной помощи</li> </ul> <p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- распознавать состояния, представляющие угрозу жизни пациентам, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма - кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме;</li> <li>- применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме</li> <li>- выполнять мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации;</li> <li>- оказывать медицинскую помощь в экстренной форме пациентам, при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти;</li> <li>- обеспечивать свободную проходимость дыхательных путей;</li> <li>- обеспечивать проведение искусственной вентиляции легких (ИВЛ);</li> <li>- проводить непрямой массаж сердца: выбор точки для компрессии грудной клетки;</li> <li>- проводить сочетания ИВЛ и массажа сердца при базовой реанимации - выбрать необходимую медикаментозную терапию при базовой реанимации;</li> <li>- работать в команде согласованно</li> <li>- применять лекарственные препараты и</li> </ul>	<p>Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ, СЗ, КВ – шкала оценивания 2</p>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

	<p>медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- выбирать медикаментозную терапию для проведения базовой реанимации;</li> <li>- вводить внутривенно струйно лекарственные препараты для оказания экстренной помощи пациенту;</li> <li>- оценивать эффективность проводимых реанимационных мероприятий;</li> <li>- выбирать тактику последующих этапов оказания медицинской помощи</li> </ul>		
--	---	--	--

## Профессиональные компетенции

Индикаторы достижения профессиональных компетенций	Показатель оценивания	Критерий оценивания	Оценочное средство
ПК-3. Готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях	<p><b>Знает:</b> нормативные правовые акты, регулирующие работу структурных подразделений медицинской организации.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- принципы организации труда- порядок ведения учетно- отчетной документации</li> </ul> <p><b>Умеет:</b> использовать формы и методы работы, направленные на повышение качества медицинской помощи населению обеспечить внутренний контроль качества и безопасности медицинской деятельности</p>	Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ,СЗ, КВ – шкала оценивания 2	Для текущего контроля: ТЗ, СЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ,СЗ
ПК-4. Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- принципы сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- принципы интерпретации полученной информации</li> <li>- методику осмотра и обследования, в том числе смежных специалистов, детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- методику лабораторных исследований и инструментальных обследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению исследований, правила интерпретации их результатов у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- особенности анатомо-функционального состояния детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний органов эндокринной системы</li> <li>- изменения органов эндокринной системы при заболеваниях органов сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыделительной систем, центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата, органов желудочно-кишечного тракта</li> <li>- современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы</li> </ul>	Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ,СЗ, КВ – шкала оценивания 2	Для текущего контроля: ПН, ТЗ  Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ

	<p>- принципы установления диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)</p> <p>- заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие направления детей к врачам-специалистам, требующие оказания медицинской помощи в неотложной форме</p> <p>- заболевания и (или) состояния органов и систем организма человека, сопровождающиеся изменениями со стороны органов эндокринной системы</p> <p>- симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p>		
	<p><b>Умеет</b></p> <p>- собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>- интерпретировать и анализировать полученную информацию</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• оценка секреции соматотропного гормона роста (далее - СТГ) гипофизом с применением СТГ-стимуляционных проб;</li> <li>• оценка гипофизарной гонадотропной функции с использованием пробы с аналогом гипоталамического гонадотропин-рилизинг-гормона (далее - Гн-Рг);</li> <li>• оценка функциональной активности тестикулярной ткани гонад с применением стимуляционной пробы с хорионическим гонадотропином человека (далее - ХГЧ);</li> <li>• оценка нарушений углеводного обмена с применением орального глюкозотолерантного теста (далее - ОГТТ);</li> <li>• оценка нарушений углеводного обмена с применением пробы с голоданием;</li> <li>• оценка функциональной активности коры надпочечников с применением стимуляционного теста с аналогом адренкортикотропного гормона (далее - АКТГ);</li> <li>• оценка функциональной активности коры надпочечников с применением теста с дексаметазоном;</li> <li>• оценка состояния водно-электролитного обмена с применением пробы с депривацией жидкости и пробы с десмопрессином;</li> <li>• исследование биологического возраста с применением оценки костного возраста по специальным методикам</li> </ul> <p>- интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <p>- интерпретировать и анализировать результаты кариотипирования и молекулярно-генетических методов диагностики заболеваний эндокринной системы</p> <p>- интерпретировать и анализировать результаты неонатального скрининга врожденного гипотиреоза</p>	<p>Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ, СЗ, КВ – шкала оценивания 2</p>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

	<p>и врожденной дисфункции коры надпочечников или адреногенитального синдрома</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- обосновывать и планировать объем инструментального обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- интерпретировать и анализировать результаты инструментального обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, проведенного следующими методами: ультразвуковое исследование щитовидной железы; ультразвуковое исследование органов малого таза; ультразвуковое исследование органов мошонки; ультразвуковое исследование надпочечников; рентгенография (верхних и нижних конечностей); магнитно-резонансная томография; компьютерная томография; нагрузочно-разгрузочные пробы для исследования углеводного обмена; стимуляционные пробы на выброс СТГ; стимуляционной пробы с аналогом Гн-Рг; стимуляционной пробы с ХГЧ; нагрузочные пробы для исследования функциональной активности надпочечников; радиоизотопная скintiграфия щитовидной железы и шеи; суточное мониторирование гликемии</li> <li>- интерпретировать и анализировать результаты цитологического исследования препаратов, полученных при тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы</li> <li>- определять медицинские показания к проведению тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы</li> <li>- обосновывать и планировать объем лабораторного исследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы</li> <li>- выявлять клинические симптомы и синдромы у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных исследований и</li> </ul>		
--	--	--	--

	<p>инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- устанавливать диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)</li> <li>- применять медицинские изделия в соответствии с действующими порядками оказания медицинской, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>- определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- выявлять симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> </ul>		
<p>ПК-5. Назначение лечения и мониторинга заболевания детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности</p>	<p><b>Знает:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- стандарты первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи</li> <li>- клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- современные методы лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения)</li> <li>- механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в эндокринологии, медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>- принципы и методы установки системы помповой инсулинотерапии</li> <li>- методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>- принципы и методы хирургических и диагностических вмешательств при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>- манипуляции при заболеваниях (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> </ul>	<p>Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ,СЗ, КВ – шкала оценивания 2</p>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших при обследовании или лечении детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- требования асептики и антисептики</li> <li>- медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания паллиативной медицинской помощи</li> <li>- принципы мониторинга заболевания и (или) состояния эндокринной системы</li> <li>- принципы определения медицинских показаний для оказания паллиативной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- принципы и методы оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в неотложной форме</li> </ul>		
	<p><b>Умеет:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- разрабатывать план лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с учетом диагноза, возраста и клинической картины</li> <li>- устанавливать систему помповой инсулинотерапии</li> <li>- назначать немедикаментозное лечение</li> <li>- определять медицинские показания и медицинские противопоказания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для направления к врачам-специалистам с целью хирургических и диагностических вмешательств</li> <li>- предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств</li> <li>- проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы</li> <li>- проводить мониторинг эффективности помповой инсулинотерапии у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы</li> <li>- определять медицинские показания направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара</li> <li>- оказывать медицинскую помощь в неотложной форме детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями</li> </ul>	<p>Для ПН – шкала оценивания 1, Для ТЗ, СЗ, КВ – шкала оценивания 2</p>	<p>Для текущего контроля: ПН, ТЗ</p> <p>Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ</p>

	(протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи: <ul style="list-style-type: none"> <li>• купировать криз надпочечниковой недостаточности;</li> <li>• купировать гипокальциемические судороги;</li> <li>• при гипергликемической коме;</li> <li>• при гипогликемической коме;</li> <li>• при адреналовом кризе;</li> </ul> при тиреотоксическом кризе - определять медицинские показания для оказания паллиативной медицинской помощи		
--	--	--	--

### Критерии оценивания показателей при текущем контроле и промежуточной аттестации

Для допуска к промежуточной аттестации обучающийся должен представить следующие документы:

1. Индивидуальный план-график.
2. Дневник практики
3. Отчёт по практике

Дневник практики является основным отчетным документом учета учебного времени при прохождении практики обучающегося по программе ординатуры. В дневнике отражается объем проделанной работы за каждую неделю, отдельно приводятся диагнозы наиболее интересных пациентов, по желанию – кратким анализом клинического случая, выполненные манипуляции. Дневник практики должен регулярно проверяться и подписываться руководителями практики.

В конце каждого отчетного периода (на промежуточную аттестацию) обучающийся по программе ординатуры представляет сводные данные о проделанной работе (Сводный отчет о выполненной работе)

Рабочий график (план) оформляется отдельно для каждой базы практики, где ординатор проходит практику.

### Шкала оценивания подготовки к промежуточной аттестации

№	Показатели оценки результатов практики	Критерии оценки	Оценка
1.	<b>ДНЕВНИК</b> (проверяемые компетенции УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5)	Дневник не представлен	0
		Дневник не написан	0
		Дневник поверхностный, формальный	3
		Дневник полностью отражает работу обучающегося, но в нем нет анализа работы, положительных и отрицательных моментов, необходимости для будущей работы	4
		Дневник полностью отражает объем работы обучающегося на практике с её анализом.	5
2.	<b>ОТЧЕТ</b> проверяемые компетенции: ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ПК-3, ПК-4, ПК-5	Оцениваются данные цифрового и текстового отчета по практике	Итоговая оценка непосредственного руководителя
3.	<b>ХАРАКТЕРИСТИКА</b> (проверяемые компетенции УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5)	Оценивается профессиональная деятельность обучающегося во время практики и уровень освоения компетенций	Итоговая оценка непосредственного руководителя

## Шкала оценивания подготовки к промежуточной аттестации

№	Показатели оценки результатов практики	Критерии оценки	Оценка
1.	ДНЕВНИК (проверяемые компетенции УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5)	Дневник не представлен	0
		Дневник не написан	0
		Дневник поверхностный, формальный	3
		Дневник полностью отражает работу обучающегося, но в нем нет анализа работы, положительных и отрицательных моментов, необходимости для будущей работы	4
		Дневник полностью отражает объем работы обучающегося на практике с её анализом.	5
2.	ОТЧЕТ проверяемые компетенции: ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ПК-3, ПК-4, ПК-5	Оцениваются данные цифрового и текстового отчета по практике	Итоговая оценка непосредственного руководителя
3.	ХАРАКТЕРИСТИКА (проверяемые компетенции УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5)	Оценивается профессиональная деятельность обучающегося во время практики и уровень освоения компетенций	Итоговая оценка непосредственного руководителя

### Шкала и критерии оценивания практических навыков № 1

Оценка	Вид задания
	Демонстрации практических навыков при текущем контроле
<b>Неудовлетворительно</b>	Грубое нарушение алгоритма или нарушение техники выполнения манипуляции.
<b>Удовлетворительно</b>	Демонстрация способности выполнять манипуляцию. Отмечаются незначительные нарушения алгоритма и небольшие ошибки в технике выполнения.
<b>Хорошо</b>	Демонстрация способности выполнять манипуляцию в соответствии с алгоритмом. Отмечаются небольшие затруднения, увеличивающие время проведения манипуляции
<b>Отлично</b>	Демонстрация способности выполнять манипуляцию на высоком профессиональном уровне в соответствии с алгоритмом.

### Шкала и критерии оценивания результатов № 2

Оценка	Вид задания	
	Выполнен не тестовых заданий	Решение ситуационных задач
<b>Неудовлетворительно</b>	70% и менее	Ответы неправильны или неточны. ординатор затрудняется сформулировать ответы на вопросы к задаче и наводящие вопросы.
<b>Удовлетворительно</b>	71-80%	Ординатор частично справился с решением задачи, затрудняется обосновать свой ответ, делает грубые ошибки при пояснениях своего ответа. Правильно ответы на 2-3 задания, на остальные задания ответы не точны или отсутствуют
<b>Хорошо</b>	81-90%	Ординатор решил задачу правильно, однако, при обосновании ответа допустил неточности и ошибки, которые исправил при помощи преподавателя. Правильные ответы на большинство заданий, есть неточности в ответах на 1-2 задания
<b>Отлично</b>	91-100%	Правильные, обоснованные ответы на все задания



### Шкала и критерии оценки освоения компетенций № 3

Оценка	Формулировка требований к степени сформированности компонентов индикатора компетенции
Неудовлетворительно	Не имеет необходимых представлений о проверяемом материале
Удовлетворительно	«Знает» и «умеет» на репродуктивном уровне. Знает изученный элемент содержания репродуктивно: произвольно воспроизводит свои знания устно, письменно или в демонстрируемых действиях.
Хорошо	«Знает», «умеет» на аналитическом уровне. Знает на репродуктивном уровне и указывает на особенности и взаимосвязи изученных объектов, на их достоинства, ограничения, историю и перспективы развития и особенности для разных объектов усвоения.
Отлично	«Знает», «умеет» на системном уровне. Знает изученный элемент содержания системно, произвольно и доказательно воспроизводит свои знания устно, письменно или в демонстрируемых действиях, учитывая и указывая связи и зависимости между этим элементом и другими элементами содержания учебной дисциплины, его значимость в содержании учебной дисциплины

**Форма промежуточной аттестации по практике: зачет с оценкой.**

**Этапы проведения промежуточной аттестации:**

Вид аттестации	Оценочные материалы	Проверяемые компетенции или их индикаторы
<b>Промежуточная аттестация № 1</b>		
Тестирование	ТЗ	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5
Собеседование	КВ	
<b>Промежуточная аттестация № 2</b>		
Тестирование	ТЗ	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5
Собеседование	СЗ	
Решение ситуационной задачи	КВ	
<b>Промежуточная аттестация № 3</b>		
Тестирование	ТЗ	УК-1, УК-3, УК-4, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-3, ПК-4, ПК-5
Собеседование	СЗ	
Решение ситуационной задачи	КВ	
<b>Промежуточная аттестация № 4</b>		
Собеседование	КВ	УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5

## ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ

### ПЕРЕЧЕНЬ ПРАКТИЧЕСКИХ НАВЫКОВ

1	Способность оценивать клинические, лабораторные и функциональные симптомы основных эндокринных заболеваний у детей (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-6.3, ОПК-8.3, ОПК-10.1, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.2)
2	Навыки планировать объем необходимых обследований для диагностики болезней эндокринных органов у детей (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-8.3, ПК-4.2, 4.3, ПК-5.2)
3	Под руководством лечащего врача проводить стимуляционные и супрессивные тесты, необходимые для подтверждения диагноза. (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-8.3, ПК-4.2, 4.3, ПК-5.2)
4	Овладение современными методиками, используемыми в детской эндокринологии – установкой инсулиновой помпы, способами расчета дозы инсулина, программирования калькулятора болюса, принципами контроля базисной и болюсной терапии, установкой систем суточного мониторинга гликемии. (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.2, ПК-5.1, 5.2)
5	Способность проводить профилактику, диагностику и терапию возможных осложнений при проведении заместительной гормональной терапии у детей. (УК-1.1,

	1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.2, ОПК-8.1,8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)
6	Оформлять медицинскую документацию. (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК- 7.2, ОПК-9.1, 9.2)
7	Совместно с врачом-детским эндокринологом обследование, ведение больных (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК 5.1,5.2,5.3, ОПК 6.1,6.2,6.3, ОПК- 7.1,7.2,7.3, ОПК-8.1,8.2,8.3, ОПК-9.1, 9.2, 9.3, ОПК-10.1,10.2,10.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2,5.3)
8	Осуществление диспансерного наблюдения; (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-8.1,8.2,8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2,5.3)
9	Овладение навыками диспансеризации и профосмотров (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-8.1,8.2,8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2,5.3)
10	Оценивать тяжесть состояния больного на основе клинических, лабораторных и функциональных тестов, выделять и анализировать ведущие синдромы при патологии эндокринных органов у детей. (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК 5.1,5.2,5.3, ОПК 6.1,6.2,6.3, ОПК- 7.1,7.2,7.3, ОПК-8.1,8.2,8.3, ОПК-9.1, 9.2, 9.3, ОПК-10.1,10.2,10.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2,5.3)
11	Знать патогенез основных эндокринных заболеваний, особенности их течения в детском возрасте. (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК 5.1,5.2,5.3, ОПК 6.1,6.2,6.3, ОПК-7.1,7.2,7.3, ОПК-8.1,8.2,8.3, ОПК-9.1, 9.2, 9.3, ОПК-10.1,10.2,10.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2,5.3)
12	Применять на основе научно доказанных методов комплекс интенсивной терапии неотложных состояний в детской эндокринологии (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-10.1,10.2,10.3, ПК-5.3)
13	Самостоятельно планировать и проводить специальные тесты, используемые в детской эндокринологии. (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-8.3, ПК-4.2, 4.3, ПК-5.2)
14	Диагностировать осложнения гормональной терапии и проводить их профилактику и лечение. (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.2, ОПК-8.1,8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)
15	Проводить дифференциальную диагностику эндокринной патологии с соматическими, неврологическими, психиатрическими и др. заболеваниями у детей. (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-8.3, ПК-4.2, 4.3, ПК-5.2)
16	Умение проводить дифференциальный диагноз эндокринной патологии на амбулаторном приеме. (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-8.3, ПК-4.2, 4.3, ПК-5.2)
17	Мониторинг и диспансерное наблюдение больных с эндокринной патологией в условиях поликлиники. (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-8.1,8.2,8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2,5.3)
18	Умение назначать и выписывать рецепты на препараты заместительной терапии гормонами, в том числе по федеральным и региональным льготам (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК- 7.2, ОПК-9.1, 9.2)
19	Овладеть навыками реабилитации эндокринных больных (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК 6.1,6.2,6.3)
20	Проводить обучение в школах «сахарного диабета», «Ожирения» и др (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-5.2, ОПК-8.1)
21	Проводить просветительную работу о ведении здорового образа жизни. (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-5.2, ОПК-8.1)

# ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ПРОМЕЖУТОЧНЫХ АТТЕСТАЦИЙ И ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ

## ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИЯ № 1

### КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

1. Оказание помощи при гипогликемии у детей. Профилактика. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
2. Принципы оказания неотложной помощи при надпочечниковом кризе у детей. Обучение превенции криза. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
3. Кетоацидоз в педиатрической практике. Диагностика, оказание неотложной помощи. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
4. Оказание неотложной помощи при гипокальциемии у детей. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
5. Тиреотоксический криз — диагностика, оказание неотложной помощи. Организация неотложной помощи при эндокринной патологии в стационарах. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
6. Инсулины, применяемые в педиатрии. Фармакокинетика, фармакодинамика препаратов. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
7. Лечение сахарного диабета у детей. Инсулинотерапия: расчет и коррекция дозы, схемы. Мониторинг эффективности инсулинотерапии. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
8. Сахарный диабет. Классификация. Диагностические критерии. Организация школы «Сахарного диабета» (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
9. Принципы диагностики и лечения диабетического кетоацидоза у детей. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
10. Физиология углеводного обмена. Организация диабетологической помощи детям и подросткам (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
11. Физиология щитовидной железы. Тиреоидные гормоны, их физиологическая роль. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
12. Обследование больных с заболеваниями щитовидной железы. Симптомы гипо- и гипертиреоза у детей. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
13. Йоддефицитные заболевания у детей – медицинское и социальное значение. Методы профилактики. Организация профосмотров. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
14. Стандарты лечения врожденного гипотиреоза. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
15. Диагностика узлового зоба у детей. Лечение, реабилитация. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

### ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один правильный ответ.

1. БИОЛОГИЧЕСКИМ МАРКЕРОМ ВЫСОКОГО РИСКА РАЗВИТИЯ ВКЛИНЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА В БОЛЬШОЕ ЗАТЫЛОЧНОЕ ОТВЕРСТИЕ У ПАЦИЕНТОВ С ДКА ЯВЛЯЕТСЯ \_\_\_\_\_ В СЫВОРОТКЕ КРОВИ (УК-1, ОПК-4.3, ОПК- 5.1,5.2, 5.3, ОПК-10.1, ПК-5.3)  
А снижение концентрации калия

- Б снижение концентрации натрия
- В снижение концентрации натрия
- Г увеличение концентрации калия

2. ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ИНФУЗИОННОЙ ТЕРАПИИ ГЛЮКОЗОЙ У ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМОМ ЦЕЛЕВЫМИ ЗНАЧЕНИЯМИ ГЛИКЕМИИ ЯВЛЯЮТСЯ (В ММОЛЬ/Л) (УК-1, ОПК - 5.1,5.2, 5.3, ОПК-10.1, 10.2, 10.3, ПК-5.1, 5.3)

- А 2,6-4,0
- Б 3,5-8
- В 2,5-3,5
- Г 2,2-3,3

3. УПЛОЩЕНИЕ И ИНВЕРСИЯ Т-ЗУБЦА ПО ДАННЫМ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИИ У ПАЦИЕНТА С ДКА ЯВЛЯЮТСЯ ПРИЗНАКОМ (УК-1, ОПК-4.3, ОПК- 5.1,5.2, 5.3, ОПК-10.1, ПК-5.1, 5.3)

- А гипофосфатемии
- Б гиперфосфатемии
- В гипокалиемии
- Г гиперкалиемии

4. ПРИ ПОЯВЛЕНИИ СИМПТОМОВ, УКАЗЫВАЮЩИХ НА РАЗВИТИЕ ОТЕКА ГОЛОВНОГО МОЗГА И ОТСУТСТВИИ В ОТДЕЛЕНИИ МАННИТОЛА, ПАЦИЕНТУ СЛЕДУЕТ НАЗНАЧИТЬ РАСТВОР (УК-1, ОПК - 5.1,5.2, 5.3, ОПК-10.1, 10.2, 10.3, ПК-5.1, 5.3)

- А хлорида натрия 3%
- Б глюкозы 10%
- В глюкозы 5%
- Г хлорида натрия 0,45%

5. ПРОЯВЛЕНИЕМ ДЕФИЦИТА КОРТИЗОЛА У БОЛЬНОГО С ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1, ОПК-4.3, ОПК- 5.1,5.2, 5.3, ОПК-10.1, ПК-5.1, 5.3)

- А гипертриглицеридемия
- Б гипонатриемия
- В гипогликемия
- Г гиперкалиемия

6. ПРИ РЕЗКОМ ПАДЕНИИ АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ ВО ВРЕМЯ ПРОВЕДЕНИЯ СТГ-СТИМУЛЯЦИОННОЙ ПРОБЫ С КЛОНИДИНОМ, НЕОБХОДИМО (УК-1, ОПК - 5.1,5.2, 5.3, ОПК-10.1, 10.2, 10.3, ПК-5.1,5.3)

- А пероральное введение препаратов бета-адреноблокаторов
- Б внутривенное введение раствора аминофиллина
- В подкожное введение раствора кофеина или внутримышечное введение гидрокортизона
- Г внутривенное введение раствора глюкозы

7. ВНУТРИВЕННО МОЖНО ВВОДИТЬ ИНСУЛИН (УК-1, ОПК - 5.1,5.2, 5.3, ОПК-10.1, 10.2, 10.3, ПК-5.1,5.3)

- А детемир
- Б аспарт
- В гларгин
- Г протафан НМ

8. ПРИЧИНОЙ НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА ПРИ СОЛЬТЕРЯЮЩЕМ КРИЗЕ У ПАЦИЕНТА, СТРАДАЮЩЕГО ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ, ДЕФИЦИТ 21-ГИДРОКСИЛАЗЫ, ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1, ОПК-4.3, ОПК- 5.1,5.2, 5.3, ОПК-10.1, ПК-5.1,5.3)

- А гиперкалиемия
- Б гипокальциемия
- В гипогликемия

Г гипомагниемия

9. ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ ОСТРОЙ ГИПОГЛИКЕМИИ ПРИМЕНЯЕТСЯ (УК-1, ОПК-4.3, ОПК-5.1,5.2, 5.3, ОПК-10.1, ПК-5.1, 5.3)

- А диазоксид
- Б соматропин
- В глюкагон
- Г нифедипин

10. К УРГЕНТНОМУ ПРОЯВЛЕНИЮ МАНИФЕСТАЦИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА ОТНОСИТСЯ (УК-1, ОПК-4.3, ОПК- 5.1,5.2, 5.3, ОПК-10.1, ПК-5.1, 5.3)

- А, запах ацетона изо рта
- Б, фебрильная температура тела
- В, инфекция кожных покровов
- Г, постепенное снижение массы тела

1. К УРГЕНТНОМУ ПРОЯВЛЕНИЮ МАНИФЕСТАЦИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА ОТНОСИТСЯ (УК-1, ОПК-4.3, ОПК- 5.1,5.2, 5.3, ОПК-10.1, ПК-5.1, 5.3)

- А, тяжелая дегидратация
- Б, инфекция кожных покровов
- В, фебрильная температура тела
- Г, прогрессивный набор массы тела

12. ЦЕЛЬЮ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА ЯВЛЯЕТСЯ: (ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ОПК- 8.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)

- А снижение антител к антигенам бета-клеток (ICA, GADA, IAA, IA2)
- Б достижение нормального или ниже уровня гликированного гемоглобина (4-6%)
- В нормальное физическое и соматическое развитие
- Г нормализация уровня С-пептида в гормональном исследовании крови

13. РАЗРЕШЕННЫМ К ПРИМЕНЕНИЮ У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 2 ТИПА ПЕРОРАЛЬНЫМ САХАРОСНИЖАЮЩИМ ПРЕПАРАТОМ ЯВЛЯЕТСЯ: (ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)

- А глибенкламид
- Б лираглутид
- В гликлазид
- Г метформин

14. ЦЕЛЕВОЙ УРОВЕНЬ ГЛИКЕМИИ У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ОТ 12 ДО 18 ЛЕТ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА НАТОЩАК ПЕРЕД ЕДОЙ, СОГЛАСНО КРИТЕРИЯМ, ISPAD 2018, СОСТАВЛЯЕТ (В ММОЛЬ/Л): (ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)

- А 4,0-8,0
- Б 4,4-7,8
- В 4,0-7,0
- Г 5,0-10,0

15. ПРИ ИСПОЛЬЗОВАНИИ МЕТАЛЛИЧЕСКОЙ КАНЮЛИ ИНФУЗИОННУЮ СИСТЕМУ МЕНЯЮТ 1 РАЗ В: (ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)

- А 3 дня
- Б 1 день
- В 2 дня
- Г неделю

16. ОДНА ХЛЕБНАЯ ЕДИНИЦА СООТВЕТСТВУЕТ \_\_\_\_ ГРАММАМ УГЛЕВОДОВ: (УК -1, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ОПК- 8.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)

- А, 16-18
- Б, 7-9
- В, 13-15

Г, 10-12

17. КОЛИЧЕСТВО БЕЛКОВЫХ ПРОДУКТОВ ДЛЯ РЕБЕНКА С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ ДОЛЖНО СООТВЕТСТВОВАТЬ: (УК -1, ОПК -4.1, ОПК- 5.1, 5.3, ОПК 6.1, 6.2, 6.3, ОПК- 8.1, 8.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)

А 5% от суточного калоража питания

Б рекомендациям для детей без сахарного диабета с задержкой роста

В рекомендациям для здоровых детей

Г рекомендациям для детей без сахарного диабета со сниженной массой тела

18. НА УРОВЕНЬ ГЛЮКОЗЫ КРОВИ НАИБОЛЕЕ ВЫРАЖЕННОЕ ВЛИЯНИЕ ОКАЗЫВАЮТ ПРОДУКТЫ (УК -1, ОПК -4.1, ОПК- 5.1, 5.3, ОПК 6.1, 6.2, 6.3, ОПК- 8.1, 8.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)

А приготовленные в мультиварке

Б с повышенным содержанием жиров

В содержащие углеводы

Г содержащие одинаковое количество белков, жиров и углеводов

19. ЧТОБЫ ИЗБЕЖАТЬ ГИПОГЛИКЕМИИ ВО ВРЕМЯ ФИЗИЧЕСКОЙ НАГРУЗКИ РЕКОМЕНДУЕТСЯ (УК -1, ОПК -4.1, ОПК- 5.1, 5.3, ОПК 6.1, 6.2, 6.3, ОПК- 8.1, 8.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)

А принять в большом количестве белковую пищу

Б ввести дополнительно корректирующую дозу инсулина

В отказаться от физической нагрузки и занятий спортом

Г принять дополнительные углеводы

20. ЦЕЛЕВОЙ УРОВЕНЬ ГЛИКЕМИИ У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ОТ 6 ДО 12 ЛЕТ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА НАТОЩАК ПЕРЕД ЕДОЙ, СОГЛАСНО КРИТЕРИЯМ ISPAD 2018, СОСТАВЛЯЕТ (В ММОЛЬ/Л) (УК -1, ОПК -4.1, ОПК- 5.1, 5.3, ОПК 6.1, 6.2, 6.3, ОПК- 8.1, 8.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)

А 5,0-10,0

Б 4,0-7,0

В 4,4-7,8

Г 4,0-8,0

21. УГЛЕВОДНЫЙ КОЭФФИЦИЕНТ КАЛЬКУЛЯТОРА БОЛЮСА ХАРАКТЕРИЗУЕТ (УК -1, ОПК -4.1, ОПК- 5.1, 5.3, ОПК 6.1, 6.2, 6.3, ОПК- 8.1, 8.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)

А потребность в углеводах на помповой инсулинотерапии за сутки

Б потребность в инсулине на хлебную единицу

В сахароснижающий эффект единицы инсулина

Г количество грамм углеводов в одной хлебной единице

22. КАКОЙ РЕЖИМ РАБОТЫ ИНСУЛИНОВОЙ ПОМПЫ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ИЗМЕНЕНИЕМ БАЗАЛЬНОЙ СКОРОСТИ НА ЗАДАННОЕ ВРЕМЯ? (УК -1, ОПК -4.1, ОПК- 5.1, 5.3, ОПК 6.1, 6.2, 6.3, ОПК- 8.1, 8.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)

А режим введения многоволнового болюса

Б болюсный режим

В базальный режим

Г режим временной базальной дозы

23. ПОМПА С ТЕХНОЛОГИЕЙ «ЗАКРЫТАЯ ПЕТЛЯ» ОЗНАЧАЕТ (УК -1, ОПК -4.1, ОПК- 5.1, 5.3, ОПК 6.1, 6.2, 6.3, ОПК- 8.1, 8.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)

А имплантируемую помпу

Б инсулин подается в полуавтоматическом режиме

В беспроводную помпу

Г инсулин подается в автоматическом режиме в зависимости от текущего уровня гликемии

24. СКРИНИНГ НА МИКРОАНГИОПАТИИ У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 2 ТИПА

СЛЕДУЕТ ПРОВОДИТЬ (УК -1, ОПК -4.1, ОПК- 5.1, 5.3, ОПК 6.1, 6.2, 6.3, ОПК- 8.1, 8.3, ПК-4.2)

- А через год после установки диагноза
- Б сразу после постановки диагноза
- В при достижении ребенком возраста 12 лет
- Г при длительности заболевания 3 года и более

25. СКРИНИНГ НА ДИАБЕТИЧЕСКУЮ НЕЙРОПАТИЮ ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ 2 ТИПА У ДЕТЕЙ ПРОВОДИТСЯ, НАЧИНАЯ С (УК -1, ОПК -4.1, ОПК- 5.1, 5.3, ОПК 6.1, 6.2, 6.3, ОПК- 8.1, 8.3, ПК-4.2,)

- А дебюта заболевания
- Б возраста пациента старше 15 лет
- В длительности заболевания 3 года
- Г началом пубертатного периода

26. ПРИ ВЫЯВЛЕНИИ У ПАЦИЕНТА ГЛЮКОЗУРИИ В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ НЕОБХОДИМО (УК -1, ОПК- 5.1, ПК-4.2)

- А определить уровень глюкозы в крови натощак
- Б провести глюкозотолерантный тест
- В назначить препараты сульфонилмочевины
- Г определить уровень базального инсулина

27. УРОВЕНЬ ГЛИКИРОВАННОГО ГЕМОГЛОБИНА ОТРАЖАЕТ СОСТОЯНИЕ УГЛЕВОДНОГО ОБМЕНА В ТЕЧЕНИЕ (УК-1, ОПК-4.1, ОПК-6.3, ПК-4.1, ПК-5.2)

- А всего периода заболевания
- Б трех последних месяцев
- В трех последних недель
- Г 6 месяцев до измерения

28. НЕПОСРЕДСТВЕННО ПЕРЕД ПРИЕМОМ ПИЩИ ВВОДЯТ ИНСУЛИН (УК-1, ОПК-5.1, 5.2, ПК-5.1)

- А гларгин
- Б аспарт
- В хумулин НПХ
- Г детемир

29. ВЛИЯНИЕ ПИТАНИЯ НА ГЛИКЕМИЧЕСКИЙ СТАТУС ОЦЕНИВАЕТСЯ ПРИ ПОМОЩИ (УК-1, ОПК-4.1, ОПК- 5.1, 5.3, ОПК-6.1, 6.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

- А результатов динамических изменений веса
- Б самоконтроля
- В показаний содержания в крови витамина Д
- Г анализа уровня содержания в моче глюкозы

30. ПОРОГОВЫЕ ЗНАЧЕНИЯ ГЛИКЕМИИ, ПРИ КОТОРЫХ ЗАНЯТИЯ СПОРТОМ, ФИЗИЧЕСКИЕ НАГРУЗКИ НЕ РЕКОМЕНДУЮТСЯ, ВЫШЕ (В ММОЛЬ/Л) (УК-1, ОПК- 5.1, 5.3, ОПК-5.1, 5.2, ОПК-6.1, 6.3, ПК-5.1, 5.2)

- А 14-15
- Б 7-8
- В 9-10
- Г 11-12

31. ПРИ АМБУЛАТОРНОМ НАБЛЮДЕНИИ ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА, РЕКОМЕНДУЕТСЯ \_\_\_\_\_ ИССЛЕДОВАНИЕ ГЛИКИРОВАННОГО ГЕМОГЛОБИНА (HBA1C) (УК-1, ОПК-4.1, ОПК- 5.1, 5.3, ОПК-6.1, 6.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

- А ежегодно
- Б еженедельно
- В ежеквартально
- Г ежемесячно

32. ПРИ НАЛИЧИИ УЗЛОВОГО ОБРАЗОВАНИЯ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ПО ДАННЫМ УЗИ, СООТВЕТСТВУЮЩЕГО 3 КАТЕГОРИИ СОГЛАСНО СИСТЕМЕ КЛАССИФИКАЦИИ TI-RADS И ОБЛАДАЮЩЕГО ВЫСОКОЙ СКОРОСТЬЮ РОСТА (БОЛЕЕ 30-50% ЗА 6 МЕСЯЦЕВ), НЕОБХОДИМО ПРОВЕДЕНИЕ (УК-1, ОПК-4.3, ОПК- 8.2, 8.3, ПК-4.2, 4.3, ПК- 5.2)

А тонкоигольной аспирационной биопсии

Б тонкоигольной аспирационной биопсии через 6 месяцев

В повторного УЗИ через 3 месяца

Г повторного УЗИ через 6 месяцев

33. ТАКТИКА ВРАЧА ПРИ УРОВНЕ ТТГ В КАПИЛЛЯРНОЙ КРОВИ ПО ДАННЫМ НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА БОЛЕЕ 100 МКЕД/МЛ ВКЛЮЧАЕТ (УК-1, ОПК-4.3, ОПК- 5.1, 5.2, ПК-4.1, 4.3, ПК- 5.1)

А незамедлительное назначение заместительной терапии левотироксином натрия

Б динамическое наблюдение пациента, исследование уровня ТТГ через 6 месяцев

В повторное определение уровня ТТГ из того же образца крови

Г повторное определение уровня ТТГ из нового образца капиллярной крови

34. ПАПИЛЛЯРНЫЙ РАК ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ В ДЕТСКОМ И ПОДРОСТКОВОМ ВОЗРАСТЕ (УК-1, ОПК- 5.1, ОПК-8.2, 8.3, ПК- 5.1)

А не имеет регионарных метастазов

Б носит агрессивный характер

В не имеет отдаленных метастазов

Г имеет латентное течение

35. СТАРТОВАЯ ДОЗА ЛЕВОТИРОКСИНА НАТРИЯ, У ДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВРОЖДЕННЫМ ГИПОТИРЕОЗОМ, СОСТАВЛЯЕТ \_\_\_МКГ/КГ/СУТКИ (УК-1, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)

А 15,0-20,0

Б 5,0-10,0

В 20,0-30,0

Г 10,0-15,0

36. НАЧИНАТЬ ЛЕЧЕНИЕ ДИФФУЗНОГО ТОКСИЧЕСКОГО ЗОБА У ДЕТЕЙ СЛЕДУЕТ С (УК-1, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)

А терапии радиоактивным йодом

Б тиреостатической медикаментозной терапии

В физиотерапии

Г хирургического вмешательства

37. ДЕФИЦИТ ЙОДА В РАЦИОНЕ ПИТАНИЯ ПРИВОДИТ К ПОВЫШЕНИЮ РИСКА РАЗВИТИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ (УК-1, ОПК- 5.1, 5.2, ОПК- 8.1, 8.2, 8.3, ПК- 5.1)

А щитовидной железы

Б надпочечников

В поджелудочной железы

Г дыхательной системы

38. ВЫСОКОЭХОГЕННАЯ, НЕОДНОРОДНАЯ ЩИТОВИДНАЯ ЖЕЛЕЗА НЕБОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ С НЕРОВНЫМИ КОНТУРАМИ У РЕБЕНКА С УМСТВЕННОЙ И ФИЗИЧЕСКОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ МОЖЕТ БЫТЬ ПРИЗНАКОМ (УК-1, ОПК- 5.1, 5.2, ОПК- 8.1, 8.2, 8.3, ПК- 5.1)

А диффузного токсического зоба

Б аутоиммунного тиреоидита

В злокачественного поражения щитовидной железы

Г врожденного гипотиреоза

39. НАЛИЧИЕ 5 ПОДОЗРИТЕЛЬНЫХ ЭХОГРАФИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ ИЗ 5 ИЛИ ЛИМФАДЕНОПАТИЯ РЕГИОНАРНЫХ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ ПО ДАННЫМ УЗИ



ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ СООТВЕТСТВУЕТ \_\_\_\_\_ КАТЕГОРИИ СОГЛАСНО СИСТЕМЕ КЛАССИФИКАЦИИ УЗЛОВЫХ ОБРАЗОВАНИЙ ПО TI-RADS (2009-2016) (УК-1, ОПК-4.3, ОПК-8.2, 8.3, ПК-4.2, 4.3, ПК- 5.2)

А 5

Б 2

В 3

Г 1

40. У ПАЦИЕНТОВ С ДИФФУЗНЫМ ЭУТИРЕОИДНЫМ ЗОБОМ СОДЕРЖАНИЕ В КРОВИ (УК-1, ОПК- 5.1, ОПК-8.2, 8.3, ПК- 5.1)

А Т3, Т4 снижено, повышен уровень тиреотропина

Б Т3, Т4 и тиреотропина в пределах нормы

В Т4 снижается, уровень Т3 на верхней границе нормы, содержание тиреотропина близко к верхней границе нормы

Г Т4 на нижней границе нормы, уровень Т3 на верхней границе нормы, содержание тиреотропина повышено

41. ПРИ НАЛИЧИИ МНОГОУЗЛОВОГО ЗОБА КАКИЕ УЗЛОВЫЕ ОБРАЗОВАНИЯ ВЫБИРАЮТСЯ ДЛЯ ТАБ? (УК-1, ОПК-4.3, ОПК- 8.2, 8.3, ПК-4.2, 4.3, ПК- 5.2)

А проводится ТАБ узлового образования, имеющего максимальное количество признаков злокачественности

Б проводится ТАБ всех узловых образований

В проводится ТАБ узловых образований, имеющих УЗ признаки злокачественности

Г ТАБ не проводится, достаточно провести динамическое УЗИ

42. МЕХАНИЗМ ДЕЙСТВИЯ РАДИОЙОДТЕРАПИИ ПРИ ДТЗ НАПРАВЛЕН НА (УК-1, ОПК- 5.1, ОПК-8.2, 8.3, ПК- 5.1)

А подавление синтеза тиреоидных гормонов

Б разрушение ткани щитовидной железы

В блокирование активирующий антител к ТТГ

Г стойкое блокирование рецепторов к ТТГ

43. ОСЛОЖНЕНИЕМ СО СТОРОНЫ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, К КОТОРОМУ ПРИВОДИТ ОТСУТСТВИЕ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО ГИПОТИРЕОЗА, ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1, ОПК- 5.1, ОПК-8.2, 8.3, ПК- 5.1)

А детский церебральный паралич

Б спинальная мышечная атрофия 1 типа

В необратимая умственная отсталость

Г оптическая атаксия

44. ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА АДЕНОМУ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ОПТИМАЛЬНЫМ ОБЪЕМОМ ХИРУРГИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА БУДЕТ (УК-1, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)

А сегментарная резекция

Б гемитиреоидэктомия

В тотальная тиреоидэктомия с центральной лимфодиссекцией

Г тотальная тиреоидэктомия

45. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПРИЕМА В-АДРЕНОБЛОКАТОРОВ ПРИ ТЯЖЕЛОМ ТЕЧЕНИИ ТИРЕОТОКСИКОЗА МОЖЕТ ПРОДОЛЖАТЬСЯ ДО (УК-1, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)

А 3 месяцев

Б 7 дней

В 6 недель

Г 2 недель

46. НАЧИНАТЬ ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОГО ГНОЙНОГО ТИРЕОИДИТА СЛЕДУЕТ С НАЗНАЧЕНИЯ ВЫСОКИХ ДОЗ (УК-1, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)

А иммуностимуляторов

- Б глюкокортикоидов
- В антибиотиков
- Г тиреостатиков

47. К ПРОТИВОПОКАЗАНИЮ ДЛЯ ТЕРАПИИ РАДИОАКТИВНЫМ ЙОДОМ (<sup>131</sup>I) ОТНОСЯТ (УК-1, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)

- А рецидив тиреотоксикоза на фоне консервативной терапии
- Б детский возраст до двенадцати лет
- В выраженную эндокринную офтальмопатию
- Г побочные эффекты от тиреостатической терапии

48. ПОДОСТРЫЙ ТИРЕОИДИТ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ЯВЛЯЕТСЯ ЗАБОЛЕВАНИЕМ ЭТИОЛОГИИ (УК-1, ОПК- 5.1, ОПК-8.2, 8.3, ПК- 5.1)

- А вирусной
- Б бактериальной
- В паразитарной
- Г аутоиммунной

49. КИСТОЗНАЯ ЖИДКОСТЬ УЗЛОВОГО ОБРАЗОВАНИЯ ПО ДАННЫМ УЗИ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1, ОПК- 5.1, ОПК-8.2, 8.3, ПК- 5.1)

- А, гипоэхогенной
- Б, анэхогенной
- В, гиперэхогенной
- Г, изоэхогенной

50. ПРЕПАРАТАМИ ВЫБОРА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ОСТРОГО ГНОЙНОГО ТИРЕОИДИТА ЯВЛЯЮТСЯ АНТИБИОТИКИ ГРУППЫ (УК-1, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)

- А тетрациклинов
- Б цефалоспоринов
- В карбопенемов
- Г аминогликозидов

51. К ТИПИЧНЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЯМ ТИРЕОТОКСИКОЗА СО СТОРОНЫ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ОТНОСЯТ (УК-1, ОПК- 5.1, ОПК-8.2, 8.3, ПК- 5.1)

- А сонливость и депрессивные состояния
- Б апатию, безразличие к окружающему миру
- В агрессию и нарушение адаптации к стрессу
- Г нервозность и нарушение концентрации внимания

## **ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИЯ № 2**

### **КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ**

1. Половое развитие девочек. Сроки старта пубертата, последовательность развития. Варианты патологии. Организация помощи при выявлении нарушений половой дифференцировки. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
2. Половое развитие мальчиков. Сроки старта пубертата, последовательность развития. Варианты патологии. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
3. Понятие о преждевременном половом развитии. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
4. Диагностика и лечение крипторхизма у мальчиков. Реабилитация. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
5. Гипогонадизм у детей. Диагностика, принципы заместительной терапии. Принципы

- психологической реабилитации. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
6. Задержка роста у детей. Диагностика, принципы обследования. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
7. Физиология гипоталамо-гипофизарной системы. Тропные гормоны гипофиза. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
8. Соматотропная недостаточность. Диагностика, лечение, реабилитация. Диспансерное наблюдение. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
9. Физиология роста, особенности роста в разные возрастные периоды. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
10. Организация профилактических осмотров детей. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

## ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. ВЫСОКИЕ ДОЗЫ ПОЛОВЫХ СТЕРОИДОВ ПРИ ИНИЦИАЦИИ ТЕРАПИИ ГИПОГОНАДИЗМА У ПОДРОСТКОВ СПОСОБСТВУЮТ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК 5-1, 5.2, 5.3, ОПК-8.3, ПК-5.1, 5.2)

А повышению шансов на восстановление репродуктивной функции

Б быстрому закрытию зон роста

В минимизации побочных эффектов от терапии

Г имитации темпов развития полового созревания

2. КРАТНОСТЬ ВВЕДЕНИЯ ПРЕПАРАТОВ ТЕСТОСТЕРОНА ПРИ ИНИЦИАЦИИ ТЕРАПИИ ПЕРВИЧНОГО ГИПОГОНАДИЗМА СОСТАВЛЯЕТ 1 РАЗ В (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК 5-1, 5.2, 5.3, ОПК-8.3, ПК-5.1, 5.2)

А 8 недель

Б 12 недель

В 28 дней

Г 6 месяцев

3. ОТСУТСТВИЕ УГЛА МЕЖДУ ТЕЛОМ И ШЕЙКОЙ МАТКИ, А ТАКЖЕ ОТСУТСТВИЕ ЭНДОМЕТРИЯ И КИСТ ЯИЧНИКОВ ПО ДАННЫМ УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ МАЛОГО ТАЗА НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНО ПРИ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1,4.3)

А эстрогенпродуцирующих опухолях яичников

Б истинном преждевременном половом развитии

В изолированном телархе

Г гонадотропин-независимых формах ППР

4. НЕСООТВЕТСТВИЕ МЕЖДУ ХОРОШЕЙ СТЕПЕНЬЮ ВИРИЛИЗАЦИИ И МАЛЕНЬКИМ ОБЪЕМОМ ЯИЧЕК ХАРАКТЕРНО ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1,4.3)

А Прадера-Вилли

Б Рокитанского-Кюстнера

В Шерешевского-Тернера

Г Клайнфельтера

5. СОЧЕТАНИЕ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ И НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА ПРИ КАРИОТИПЕ 46XY ЯВЛЯЕТСЯ ПРОЯВЛЕНИЕМ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1,4.3)

А дефицита 11 $\beta$ -гидроксилазы

Б дефицита ароматазы

В дефицита 21-гидроксилазы

Г дефекта STAR-протеина

6. ОДНИМ ИЗ СИМПТОМОВ МАКРОПРОЛАКТИНОМЫ МОЖЕТ БЫТЬ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-

4.1, 4.3, ПК-4.1,4.2, 4.3)

А отвращение к пище

Б нарушение ритма сон-бодрствование

В повышенная потливость

Г сужение полей зрения

7. ТЕЛАРХЕ ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1,4.3)

А появление лобкового оволосения

Б появление подмышечного оволосения

В увеличение молочных желёз у девочек

Г изменение архитектоники тела

8. У ПАЦИЕНТОВ С ПРЕЖДЕВРЕМЕННЫМ ПОЛОВЫМ РАЗВИТИЕМ БЫСТРОЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЕ КОСТНОГО ВОЗРАСТА ПРИВОДИТ К (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1,4.2, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А диспропорциональному телосложению

Б достижению целевого роста

В развитию остеопороза

Г раннему закрытию зон роста

9. К ВРОЖДЕННОЙ ФОРМЕ ГИПОГОНАДОТРОПНОГО ГИПОГОНАДИЗМА ОТНОСЯТ СИНДРОМ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1,4.2, 4.3, ПК-5.1)

А Клайнфельтера

Б Шерешевского-Тернера

В Рокитанского-Кюстнера

Г Прадера-Вилли

10. ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМИЯ ПРИВОДИТ К РАЗВИТИЮ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1,4.2, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А гипогонадотропного гипогонадизма

Б кетотических гипогликемий

В первичного гиперкортицизма

Г хронического аутоиммунного тиреоидита

11. КОРРЕКЦИЯ ДОЗЫ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПОЛОВЫМИ ГОРМОНАМИ ПРИ ПЕРВИЧНОМ ГИПОГОНАДИЗМЕ ПРОВОДИТСЯ ПО УРОВНЮ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А антимюллерова гормона

Б фолликулостимулирующего гормона

В лютеинизирующего гормона

Г тестостерона

12. ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГИПОГОНАДИЗМА У ДЕВОЧЕК ПЕРЕХОД ОТ МОНОТЕРАПИИ ЭСТРОГЕНАМИ К ЦИКЛИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ЭСТРОГЕН-ПРОГЕСТАГЕННЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ ЧЕРЕЗ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А 3 месяца

Б 1-2 года

В 6 месяцев

Г 3 года

13. ПОД ГИПОГОНАДИЗМОМ У ДЕВОЧЕК ПОНИМАЮТ ОТСУТСТВИЕ ВТОРИЧНЫХ ПОЛОВЫХ ПРИЗНАКОВ ПОСЛЕ (В ГОДАХ) (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А 13

Б 14

В 16

Г 15

14. К ГИПОГОНАДИЗМУ МОЖЕТ ПРИВЕСТИ ПРИЕМ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А фолликулостимулирующего гормона

Б блокаторов стероидогенеза

В хорионического гонадотропина

Г, левотироксина

15. ДЛЯ ИНИЦИАЦИИ ПУБЕРТАТА У ДЕВОЧЕК С ПЕРВИЧНЫМ ГИПОГОНАДИЗМОМ НАЗНАЧАЮТ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А, аналоги гонадотропин-рилизинг гормона

Б гестагенные препараты

В монотерапию эстрогенами

Г ингибиторы ароматазы

16. ПРИ АКТУАЛЬНОСТИ ВОПРОСА ФЕРТИЛЬНОСТИ ДЛЯ ПАЦИЕНТА С ВТОРИЧНЫМ ГИПОГОНАДИЗМОМ НАЗНАЧАЮТ СХЕМУ ЛЕЧЕНИЯ, ВКЛЮЧАЮЩУЮ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А лютеинизирующий гормон и препараты блокаторов ароматазы

Б фолликулостимулирующий гормон и хорионический гонадотропин

В аналог гонадотропин-рилизинг гормона и тестостерона пропионат

Г ингибитор фосфодиэстеразы 5-го типа и тестостерона ундеканат

17. ГИПОГОНАДИЗМ, МЫШЕЧНАЯ ГИПОТОНИЯ, ОЖИРЕНИЕ, НИЗКИЙ РОСТ, ЗАДЕРЖКА УМСТВЕННОГО РАЗВИТИЯ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ СИНДРОМА (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1, 4.2, 4.3, ПК-5.1)

А МакКьюна-Олбрайта

Б Прадера-Вилли

В Гиппеля-Линдау

Г Клайнфельтера

18. ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЙ РЕЗУЛЬТАТ ПРОБЫ С ГОНАДОЛИБЕРИНОМ (ПОДЪЕМ УРОВНЯ ЛГ > 6 МЕД/Л) ПОЗВОЛЯЕТ ИСКЛЮЧИТЬ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1, 4.2, 4.3, ПК-5.1)

А вторичный гипогонадизм

Б преждевременное половое развитие

В эндогенный гиперкортицизм

Г врожденную дисфункцию коры надпочечников

19. ГИПОГОНАДИЗМ ПРИ СИНДРОМЕ ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1, 4.2, 4.3, ПК-5.1)

А конституциональный

Б отсутствует

В вторичный

Г первичный

20. ОДНИМ ИЗ ПРОЯВЛЕНИЙ СИНДРОМА ГИПЕРАНДРОГЕНИИ ЯИЧНИКОВОГО ГЕНЕЗА ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1, 4.2, 4.3, ПК-5.1)

А гипогонадотропный гипогонадизм

Б гонадотропизависимое преждевременное половое развитие

В гипергонадотропный гипогонадизм

Г нарушение менструального цикла

21. ПОКАЗАТЕЛЕМ ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ СОМАТРОПИНОМ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А индекс массы тела

Б скорость роста

В соотношение сегментов

Г костный возраст

22. МРТ ГОЛОВНОГО МОЗГА ПРОВОДИТСЯ ДО ПРОВЕДЕНИЯ СТГ-СТИМУЛЯЦИОННЫХ ПРОБ ПРИ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А, низко-нормальном уровне ИФР-1

Б, отсутствии низкорослых родственников

В, подозрении на объемный процесс головного мозга

Г, выраженной низкорослости (рост <3SD)

23. РАСЧЕТНАЯ ДОЗА КЛОФЕЛИНА ПРИ ПРОВЕДЕНИИ СТГ-СТИМУЛЯЦИОННОЙ ПРОБЫ СОСТАВЛЯЕТ (МГ/М<sup>2</sup>) (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А 0,2

Б 0,1

В 0,15

Г 0,3

24. ПРИ СОХРАНЯЮЩЕМСЯ СТГ-ДЕФИЦИТЕ ПОСЛЕ ПРОВЕДЕНИЯ РЕ-ТЕСТИРОВАНИЯ, ЛЕЧЕНИЕ СОМАТОТРОПИНОМ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А продолжают в ростостимулирующей дозе (0,033 мг/кг/сут)

Б продолжают в слегка увеличенной дозе (0,04 мг/кг/сут)

В прекращают

Г продолжают в метаболической дозе (0,003-0,005 мг/кг/сут)

25. ПРИ НАЛИЧИИ У РЕБЕНКА ВЫРАЖЕННОЙ НИЗКОРОСЛОСТИ (SDS РОСТА <-3) И КАК МИНИМУМ ОДНОЙ ТРОПНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (ПОМИМО СТГ) ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ СТГ-ДЕФИЦИТА (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А необходимо проведение 2 стимуляционных проб

Б необходимо проведение 1 стимуляционной пробы

В необходимо проведение молекулярно-генетического исследования

Г проведение стимуляционных проб не требуется

26. НЕЖЕЛАТЕЛЬНЫЕ ЯВЛЕНИЯ ТЕРАПИИ СОМАТОТРОПИНОМ КАК ПРАВИЛО (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А возникают в любое время после ее начала

Б никогда не возникают

В возникают в течение первых двух недель от начала терапии

Г возникают через 1 месяц после ее начала

27. К ПОБОЧНЫМ ЭФФЕКТАМ, ВОЗНИКАЮЩИМ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ПРОБЫ С КЛОНИДИНОМ, ОТНОСЯТ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А транзиторное покраснение лица, гипогликемию

Б снижение артериального давления, брадикардию, сонливость

В тошноту, головокружение, боли в животе

Г гипогликемию, потливость, чувство голода, тахикардию, тремор конечностей

28. ЧЕРЕЗ ЧЕТЫРЕ ДНЯ ПОСЛЕ НАЧАЛА ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ СОМАТОТРОПИНОМ У МАЛЬЧИКА С ГИПОПИТУИТАРИЗМОМ 6 ЛЕТ БЫЛА ЗАМЕЧЕНА ЯРКАЯ ГИПЕРЕМИЯ НА МЕСТЕ ИНЪЕКЦИЙ. В ДАННОЙ СИТУАЦИИ ЦЕЛЕСООБРАЗНО (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А незамедлительно приостановить терапию соматропином, назначить антигистаминные препараты до полного исчезновения гиперемии, после чего возобновить лечение соматропином другой фирмы-производителя

Б продолжить терапию в уменьшенной (на 50%) дозе под прикрытием антигистаминных препаратов до полного исчезновения гиперемии, после чего постепенно (в течение 1-3 месяцев) вернуться к исходной дозе

В продолжить терапию в увеличенной (на 50%) дозе под прикрытием антигистаминных препаратов до полного исчезновения гиперемии, после чего постепенно (в течение 1-3 месяцев) вернуться к исходной

Г продолжить терапию в прежней дозе под прикрытием антигистаминных препаратов

29. В НОРМЕ У ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ СТГ-СТИМУЛЯЦИОННОЙ ПРОБЫ УРОВЕНЬ СТГ СОСТАВЛЯЕТ (НГ/МЛ) (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А  $\geq 10$

Б 5

В 8

Г 9

30. ПРИ ЗАДЕРЖКЕ РОСТА, ГЕПАТОМЕГАЛИИ, КЕТОТИЧЕСКОЙ ГИПОГЛИКЕМИИ НАТОЩАК И ПОСТПРАНДИАЛЬНОЙ ГИПЕРГЛИКЕМИИ НЕОБХОДИМО ИСКЛЮЧЕНИЕ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А муковисцидоза

Б гликогенозов

В гиперинсулинизма

Г нейрофиброматоза

31. НА ФОНЕ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ СОМАТРОПИНОМ РЕБЕНКУ РЕКОМЕНДУЕТСЯ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А увеличить время физической нагрузки

Б увеличить интенсивность физической нагрузки

В объем физической нагрузки оставить прежним

Г уменьшить интенсивность физической нагрузки

32. КРИТЕРИЕМ ДИАГНОСТИКИ СТГ-ДЕФИЦИТА ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А низкая концентрация СТГ при мониторинге его ночной секреции

Б низкая концентрация ИФР-1 (ниже референсного значения для соответствующего возраста и пола)

В низкая концентрация максимального СТГ на фоне теста с физической нагрузкой

Г низкая концентрация максимального СТГ на фоне СТГ-стимуляционных проб

33. ПРОТИВОПОКАЗАНИЕМ К ПРИМЕНЕНИЮ СОМАТРОПИНА ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А наличие опухолевого процесса

Б наличие гипотиреоза

В наличие гипогонадизма

Г отставание костного возраста

34. КОНСТИТУЦИОНАЛЬНАЯ ЗАДЕРЖКА РОСТА ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А рождением с нормальными показателями длины и массы тела, низкой скоростью роста с рождения, достижением конечного роста ниже генетически прогнозируемого

Б задержкой пубертата, задержкой пубертатного ускорения в росте и достижением конечного роста, сопоставимого с генетически прогнозируемым

В выраженной задержкой внутриутробного развития, рождением с низкими показателями длины и массы тела, прогрессирующим нарастанием отставания в росте

Г рождением с нормальными показателями длины и массы тела, низкой скоростью роста с рождения, ускоренным половым развитием, достижением конечного роста ниже генетически прогнозируемого

35. ФОРМУЛА  $(\text{РОСТ ОТЦА} + \text{РОСТ МАТЕРИ} - 13\text{СМ})/2 \pm 7\text{СМ}$  ИСПОЛЬЗУЕТСЯ ДЛЯ РАСЧЕТА (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А целевого роста девочек

Б прогнозируемого роста ребенка вне зависимости от пола

В целевого роста мальчиков

Г,конечного роста девочек

36. ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОГО ЭНДОКРИНОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ РЕБЕНКА ПРИ  $SDS$  РОСТА  $> -2,0$  ЯВЛЯЕТСЯ  $SDS$  СКОРОСТИ РОСТА (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А за 2 года  $< -1,0$

Б за 1 год  $< -1,5$

В за 1 год  $< -1,0$

Г за 2 года  $< -1,5$

37. НУЖДАЮТСЯ В РЕ-ДИАГНОСТИКЕ СОМАТОТРОПНОЙ ФУНКЦИИ ПАЦИЕНТЫ С (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А «триадой» на МРТ

Б приобретенными гипоталамо-гипофизарными повреждениями вследствие операций на гипофизе и облучения гипоталамо-гипофизарной области (при условии низкого уровня ИФР-1 на фоне отмены соматропина)

В изолированным СТГ-дефицитом, при наличии нормального уровня ИФР-1 (на фоне отмены соматропина) и не имеющие молекулярно-генетического подтверждения диагноза

Г двумя и более (помимо СТГ) тропными недостаточностями

38. ВНУТРИУТРОБНАЯ ЗАДЕРЖКА РОСТА ХАРАКТЕРНА ДЛЯ СИНДРОМА (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А Секкеля

Б Марфана

В Ларона

Г Беквита

39. ПРИ ДОКАЗАННОМ СТГ-ДЕФИЦИТЕ И ГИПОГЛИКЕМИИ ТЕРАПИЮ ГОРМОНОМ РОСТА РЕКОМЕНДОВАНО ИНИЦИИРОВАТЬ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А только при показателях роста менее 2SD

Б независимо от показателей антропометрии

В только при показателях роста менее 1SD

Г,только на фоне снижения темпов роста

40. У ДЕТЕЙ С ГИПОПИТУИТАРИЗМОМ НА ФОНЕ ТЕРАПИИ СОМАТРОПИНОМ НАБЛЮДАЮТСЯ ИЗМЕНЕНИЯ КОМПОЗИЦИОННОГО СОСТАВА ТЕЛА, ЗАКЛЮЧАЮЩИЕСЯ В УВЕЛИЧЕНИИ (УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А % жировой массы

Б мышечной и жировой массы

В минеральной костной массы

Г жировой и уменьшении мышечной массы

## СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

### ЗАДАЧА № 1

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Мальчик 15 лет обратился к врачу-детскому эндокринологу.

#### Жалобы

На малый размер яичек, повышенную утомляемость.

#### Анамнез заболевания

При диспансеризации в 14 лет врачом-детским урологом определен малый объем тестикул.

#### Анамнез жизни

Ребенок от 2 беременности, протекавшей физиологично. Роды вторые, естественные. Масса при



рождении 3700 г, длина тела 56 см. В раннем возрасте отмечалась задержка психомоторного развития (ходит с 1 года 10 месяцев, первые слова стал произносить в 2 года 9 месяцев, фразовая речь отмечена с 3,5 лет). Хронические заболевания отрицает. Аллергический и наследственный анамнезы не отягощены.

#### **Объективный статус**

Состояние удовлетворительное. Рост 185 см (SDS роста: +2,06), вес 60 кг (SDS ИМТ: -0,97). Верхний сегмент тела: 92,4 см (SDS: +0,66), нижний сегмент: 92,6 см (SDS: +2,97). Телосложение астеническое. Отмечена диспропорция телосложения (преобладание нижнего сегмента туловища над верхним). Кожные покровы обычной окраски и влажности. Подкожно-жировая клетчатка развита недостаточно. Дыхание везикулярное, ЧДД 17 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, АД 100/60 мм.рт.ст., пульс 72 уд в 1 мин. Живот мягкий, безболезненный. Стул регулярный. Щитовидная железа расположена типично, мягко-эластической консистенции. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу. Таннер (G 4, P 4), яички в мошонке, volume testes D = S = 2 ml.

#### **Результаты лабораторных методов обследования**

ЛГ 39,9 Ед/л

ФСГ 62,4 Ед/л

Тестостерон 5,1 нмоль/л

Кариотип 47, XXY

#### **ВОПРОСЫ:**

1. К необходимым для постановки диагноза лабораторным исследованиям относятся (выберите 2)

- 1) определение ИФР-1
- 2) оценка пролактина
- 3) анализ ТТГ и Т4св.
- 4) кариотипирование
- 5) измерение эстрадиола
- 6) оценка уровней гонадотропинов и тестостерона

2. Выявленные изменения характерны для синдрома

- 1) Прадера-Вилли
- 2) Клайнфельтера
- 3) Иценко-Кушинга
- 4) Кальмана

3. Гипогонадизм в данном случае обусловлен

- 1) резистентностью к андрогенам
- 2) хромосомной аномалией
- 3) дефектом ферментов стероидогенеза
- 4) дефицитом тропных гормонов гипофиза

4. По уровню поражения данный вид гипогонадизма относят к

- 1) первичному
- 2) вторичному
- 3) третичному
- 4) транзиторному

5. В допубертатном возрасте данный синдром можно заподозрить при наличии

- 1) низкорослости
- 2) крипторхизма и микропениса
- 3) гиперпигментации кожных покровов
- 4) бочкообразной грудной клетки

6. Помимо малого размера яичек, высокорослости, диспропорционального телосложения, для пациентов с данным синдромом характерно наличие

- 1) пятен цвета «кофе-с-молоком»
- 2) лунообразного лица

- 3) выраженного экзофтальма
- 4) гинекомастии

7. Препаратом выбора для лечения гипогонадизма в данном случае является

- 1) фолликулостимулирующий гормон
- 2) хорионический гонадотропин
- 3) тестостерон
- 4) дексаметазон

8. Заместительную терапию у подростков с данным заболеванием следует начинать с минимальных доз тестостерона с целью

- 1) нормализации уровней гонадотропинов в крови
- 2) предупреждения быстрого закрытия зон роста
- 3) восстановления репродуктивной функции
- 4) увеличения объема и восстановления структуры тестикул

9. Доза препарата для заместительной терапии подбирается под контролем уровня в крови

- 1) фолликулостимулирующего гормона
- 2) тестостерона
- 3) лютеинизирующего гормона
- 4) антимюллера гормона

10. Рекомендуемая начальная доза препарата для лечения гипогонадизма у пациента составляет

- \_\_\_\_\_ мг
- 1) 150-200
  - 2) 100-150
  - 3) 50-100
  - 4) 200-250

11. Контроль уровня тестостерона в крови после инъекции препарата следует провести через

- 1) 3 месяца
- 2) 3 недели
- 3) 6 месяцев
- 4) 6 недель

12. Кратность введения препарата при инициации терапии составляет

- 1) 1 раз в 28 дней
- 2) 1 раз в 5 месяцев
- 3) 1 раз в 8 недель
- 4) 1 раз в 12 недель

## **ЗАДАЧА №2**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

К врачу-детскому эндокринологу обратились родители мальчика 1 г 2 месяцев

### **Жалобы**

Увеличение размеров полового члена, запах пота, эрекции, появление волос на лобке, *acne vulgaris* на лице

### **Анамнез заболевания**

В возрасте 6 месяцев впервые обратили внимание на увеличение размеров полового члена, пигментацию и складчатость мошонки. К году отмечалось ускорение темпов роста, огрубение голоса, *acne vulgaris* на лице, ежедневные эрекции.

### **Анамнез жизни**

Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, гипотиреоза, 1-х срочных родов. Масса при рождении: 3770 г. Рост при рождении: 54 см. Развитие на 1 году жизни: без особенностей. Рост отца 175 см, ростовой скачок в 14 лет; рост матери 168 см, менархе в 13,5 лет,

цикл регулярный.

#### **Объективный статус**

Рост 84 см (SDS роста: +2,55), вес 13,8 кг (SDS ИМТ: +2,18), скорость роста 24,2 см/год (SDS скорости роста +2,5)

Кожные покровы с явлениями *acne vulgaris* на лице, обычной окраски и влажности. Подкожно-жировая клетчатка развита несколько избыточно. Дыхание везикулярное, ЧДД 19 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, АД 100/70 мм.рт.ст., пульс 120 уд в 1 мин. Живот мягкий, безболезненный. Стул регулярный. Щитовидная железа расположена типично, мягко-эластической консистенции. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, Таннер 3 (G 3, P 2), яички в мошонке, яички D = 2 мл, S = 2 мл.

#### **Результаты инструментального метода обследования**

Рентгенография костей кисти

Костный возраст соответствует 2,5 годам при паспортном 1,2 лет

УЗИ щитовидной железы

Эхографические признаки фокальных изменений щитовидной железы

Результаты обследования

17-ОНП 5,2 нмоль/л (0,82-6,99), ДГЭА-с 1,3 мкмоль/л (0,92-7,6)

Проба с аналогами гонадотропин-релизинг гормона

ЛГ (60 мин) – 0,4 Ед/л; ФСГ – 1,84 Ед/л

ЛГ (240 мин) - 0,22 Ед/л; ФСГ – 1,9 Ед/л

Мультистероидный анализ крови

Нарушений стероидогенеза не выявлено

$\beta$ -ХГЧ 2,39 мМЕ/мл (0-2,6)

17-ОНП 5,2 нмоль/л (0,82-6,99)

Тестостерон 22,5 нмоль/л

При УЗИ надпочечников объемных образований не выявлено

#### **ВОПРОСЫ:**

1. Описанная клиническая картина может соответствовать

- 1) гонадотропин - зависимому преждевременному половому развитию
- 2) неклассической форме врожденной дисфункции коры надпочечников
- 3) гонадотропин - независимому преждевременному половому развитию
- 4) преждевременному адrenaрхе

2. При описанной клинической картины к необходимым для диагностики инструментальным методам обследования относится

- 1) рентгенография костей кисти
- 2) рентгенография легких
- 3) УЗИ щитовидной железы
- 4) УЗИ брюшной полости

3. При отсутствии увеличения объема яичек в сочетании с другими признаками ППР наряду с тестостероном (22,5 нмоль/л) возможно повышение уровней

- 1) 17-ОНП, ДГЭА-с
- 2) кортикостерона, 21-дезоксикортизола
- 3) ингибина В, антимюллерова гормона
- 4) ЛГ, ФСГ

4. Для уточнения формы преждевременного полового развития необходимо проведение

- 1) мультистероидного анализа крови
- 2) пробы с аналогами гонадотропин-релизинг гормона
- 3) 3-х дневной пробы с хорионическим гонадотропином
- 4) малой дексаметазоновой пробы

5. Активация стероидсекретирующих элементов половых желез без участия гонадотропинов может быть обусловлена (выберите 2)

- 1) избытком андрогенов, вследствие дефицита 21-гидроксилазы

- 2) тестотоксикозом
- 3) гипоталамической гамартомой
- 4) андрогенпродуцирующими образованиями надпочечников
- 5) ХГЧ-секретирующими опухолями
- 6) андрогенпродуцирующими образованиями яичек

6. Причиной преждевременного полового развития у пациента является

- 1) Андростерома
- 2) Врожденная дисфункция коры надпочечников
- 3) Тестотоксикоз
- 4) Идиопатическое ППР

7. Повышение уровня тестостерона при тестотоксикозе обусловлено

- 1) повышением уровня цАМФ в клетках яичек
- 2) автономной секрецией опухолью
- 3) активацией гонадной оси
- 4) стимуляцией клеток Лейдига, вследствие постоянной активации рецептора ЛГ

8. Назначение терапии антиандрогенами и/или блокаторами стероидогенеза ребенку с тестотоксикозом возможно при

- 1) молекулярно-генетическом подтверждении диагноза
- 2) достижении возраста 18 лет
- 3) наличии признаков социальной дезадаптации ребенка
- 4) разрешении этического комитета и наличии информированного согласия родителей

9. Кратковременное снижение уровня тестостерона на фоне терапии антиандрогенами и/или блокаторами стероидогенеза может привести к развитию

- 1) аденоматозных изменений в тестикулах
- 2) гонадотропинзависимого преждевременного полового развития
- 3) снижению темпов роста
- 4) прогрессии костного возраста

10. Для подтверждения инициации гонадотропинзависимого преждевременного полового развития необходимо повторное проведение

- 1) малой дексаметазоновой пробы
- 2) пробы с аналогами гонадотропин-релизинг гормона
- 3) 3-х дневной пробы с хорионическим гонадотропином
- 4) мультистероидного анализа крови

11. В качестве дополнительной терапии возможно применение

- 1) агонистов ГнРГ
- 2) ингибиторов эстрогенов
- 3) аналогов соматостатина
- 4) глюкокортикоидов

12. Активация клеток Лейдига, вследствие выявленной мутации в гене LHCGR также приводит к развитию

- 1) ассиметричных размеров гонад
- 2) аденоматоза яичек
- 3) нарушений сперматогенеза
- 4) образованию опухолей яичка

### **ЗАДАЧА № 3**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

**Родители с мальчиком 6 лет 8 месяцев обратились к врачу-детскому эндокринологу.**

## **Жалобы**

На появление лобкового оволосения, увеличение размеров полового члена, утреннюю сыпь, головные боли, рвоту, сонливость, косоглазие.

## **Анамнез заболевания**

Увеличение размеров полового члена, рост остистых волос на лобке, угревая сыпь появились два месяца назад, прогрессируют стремительно.

Неделю назад присоединились жалобы на головные боли, сопровождающиеся рвотой, выраженную сонливость и развитие косоглазия.

## **Анамнез жизни**

Ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне отягощенного акушерского анамнеза: анемии, маловодия, из дихориальной диамниотической двойни I, срочных родов в ягодичном предлежании. Масса тела при рождении 3470 грамм, длина 54 см. Физическое и нервно-психическое развитие на первом году жизни соответствовало возрасту. Привит по календарю.

Семейный анамнез: рост отца 175 см, рост матери 165 см.

## **Объективный статус**

Рост 134 см (SDS роста: +2,6), вес 36,7 кг, ИМТ 20,4 кг/м<sup>2</sup> (SDS ИМТ: +2,0).

Состояние средней тяжести за счет неврологической симптоматики. Телосложение маскулинное.

Кожа сухая, множественная угревая сыпь с преимущественным распространением на лице и передней грудной стенке. Неврологический статус: содружественный сходящийся стробизм, диплопия, парез взора вверх. Дыхание везикулярное, ЧД 17 ударов в 1 минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, АД 100/60 мм рт. ст., пульс 84 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный.

Стул регулярный. Щитовидная железа расположена типично, мягко-эластической консистенции.

Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, Таннер 4 (G4, P 3), яички в мошонке, D = 5 мл, S = 5 мл, длина полового члена – 7 см, эрекция при осмотре.

## **Результаты обследования**

**Уровень тестостерона** 51,85 нмоль/л (N: 0.1-1.5).

**Уровень лютеинизирующего гормона**

31 Ед/л (N: 1-8 лет 0,3-1,0; Таннер 2 1,5-4,7; Таннер 3 1,8-6,1; Таннер 4 2,0-7,0).

**Уровень фолликулостимулирующего гормона**

0,0 Ед/л (N: 1-8 лет 0,2-3,0; Таннер 2 1,8-3,2; Таннер 3 1,2-5,8; Таннер 4 2,0-9,2).

17-ОНП 4,8 нмоль/л (N: 0,82-6,99)

ДГЭА-с 2,7 мкмоль/л (N: 0,92-7,6).

**Уровень β-ХГЧ** 1849,94 мМЕ/л (N: 0-2,6).

**Уровень антимюллера гормона** 6,5 нг/мл (N: 74-148).

**Пробы с аналогами гонадотропин-релизинг гормона**

60 минут: ЛГ – 35 Ед/л; ФСГ – 4.23 Ед/л

240 мин: ЛГ – 32 Ед/л; ФСГ – 2.31 Ед/л

В ходе молекулярно-генетического исследования активирующих мутаций гена LHCGR, кодирующего рецептор ЛГ, не выявлено.

## **МРТ головного мозга**

При проведении МРТ головного мозга выявлено объемное образование размером 2,5×2,9×2,5 см в пинеальной области с распространением в задние отделы 3 желудочка, а также окклюзионная тривентрикулярная гидроцефалия с перивентрикулярным отеком.

## **ВОПРОСЫ:**

1. Причиной незначительного увеличения размеров тестикул при ХГЧ-продуцирующих образованиях является

- 1) отсутствие стимуляции гонадотропинами
- 2) активирующие соматические мутации
- 3) постоянная активация рецептора ЛГ
- 4) изолированное воздействие ХГЧ на клетки Лейдига

2. При наличии признаков ППР у пациента без увеличения размеров яичек необходимо дополнительно исследовать уровень (выберите 3)

- 1) антимюллера гормона
- 2) ДГЭА-с

- 3) ингибина В
- 4) кортикостерона
- 5)  $\beta$ -ХГЧ
- 6) 17-ОНП

3. В данной клинической ситуации с целью дифференциальной диагностики варианта преждевременного полового развития показано проведение

- 1) супрессивного теста с дексаметазоном
- 2) АКТГ-стимуляционного теста
- 3) пробы с аналогами гонадотропин-релизинг гормона
- 4) пробы с хорионическим гонадотропином

4. В данной клинической ситуации монотонно высокий базальный и стимулированный уровень ЛГ при низком уровне ФСГ может быть обусловлен

- 1) активирующей мутацией G-белка
- 2) андрогенпродуцирующими образованиями надпочечников
- 3) тестостерокозом
- 4) ХГЧ-секретирующей опухолью

5. Сочетание преждевременного полового развития и неврологических расстройств у пациента является показанием к приоритетному проведению

- 1) УЗИ органов брюшной полости
- 2) компьютерной томографии средостения
- 3) МРТ головного мозга
- 4) УЗИ надпочечников

6. Результаты проведенных обследований у пациента соответствуют

- 1) Гонадотропин-зависимому (истинному) преждевременному половому развитию
- 2) Ложному преждевременному половому развитию
- 3) Гонадотропин-независимому преждевременному половому развитию
- 4) Изолированному адренархе

7. В данной клинической ситуации развитие преждевременного полового развития обусловлено гиперпродукцией ХГЧ и

- 1) герминомой гонад
- 2) краниальной герминативно-клеточной опухолью
- 3) гепатобластомой
- 4) медиастенальной тератомой

8. Повышение базального и стимулированного уровня ЛГ у пациента является отражением высокой концентрации

- 1)  $\alpha$ -субъединицы G-белка
- 2) гонадотропин-релизинг гормона
- 3) проопиомеланокортина
- 4)  $\beta$ -субъединицы ХГЧ

9. Пациенту с гонадотропин-независимым преждевременным половым развитием и высоким уровнем  $\beta$ -ХГЧ наряду с МРТ головного мозга обязательно проведение

- 1) УЗИ печени
- 2) офтальмометрии
- 3) эхокардиографии
- 4) фиброгастродуоденоскопии

10. В данной клинической ситуации пациент с ХГЧ-секретирующими опухолями получает лечение у

- 1) детского-врача эндокринолога
- 2) врача-педиатра
- 3) детского-врача хирурга

4) детского врача-онколога

11. В отличие от пениальной локализации опухоли при супраселлярной локализации одновременно с преждевременным половым развитием у мальчиков может развиваться

- 1) несахарный диабет
- 2) гиперпролактинемия
- 3) соматотропинома
- 4) акромегалия

12. Причиной незначительного увеличения размеров тестикул при ХГЧ-продуцирующих образованиях является

- 1) отсутствие стимуляции гонадотропинами
- 2) активирующие соматические мутации
- 3) постоянная активация рецептора ЛГ
- 4) изолированное воздействие ХГЧ на клетки Лейдига

#### **ЗАДАЧА № 4**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

**К врачу детскому эндокринологу обратилась мама с мальчиком в возрасте 14 лет 10 месяцев.**

#### **Жалобы**

Жалобы на задержку роста и низкие темпы роста.

#### **Анамнез заболевания**

Со слов мамы, мальчик всегда отставал в росте в сравнении со своими сверстниками. С 12-ти лет отставание в росте стало более выражено.

#### **Анамнез жизни**

Ребенок от первой беременности, протекавшей без особенностей. Роды срочные, физиологические. При рождении: длина тела 53 см, масса тела 3400 г. Моторное и психическое развитие на первом году жизни соответствовало возрасту. Прививки в срок. Аллергологический анамнез не отягощен. Наличие травм в анамнезе: линейный перелом локтевой и лучевой костей со смещением (в возрасте 9 лет). Перенесенные операции: тонзиллэктомия (в возрасте 10 лет). Бытовые условия хорошие, питание регулярное, полноценное. Успеваемость в школе средняя. Наследственный анамнез по эндокринологическим заболеваниям не отягощен.

Национальность: русский. Брак родителей не близкородственный. Рост отца 182 см, рост матери 167 см. У матери менархе в 11 лет. У отца ростовой скачок в 14 лет. Наличие родственников с низким ростом родители отрицают.

#### **Объективный статус**

Рост 148 см ( $SDS_{роста} = -2,24$ ), вес 48 кг ( $ИМТ = 21,91$ ,  $SDS_{ИМТ} = +1,02$ ).

Телосложение нормостеническое. Кожные покровы бледно-розовые, умеренной влажности.

Слизистые нормальной окраски. Патологические высыпания на коже и видимых слизистых оболочках отсутствуют. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Стигм дизэмбриогенеза не отмечается. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 85 уд/мин, АД 110/70 мм рт. ст. Стул в норме.

Щитовидная железа расположена типично, визуальна и лабораторно не увеличена, мягкоэластична, клинически - эутиреоз. Надпочечники: гипертрихоза и гиперпигментации нет. Половые органы сформированы по мужскому типу правильно, половое созревание по Таннеру 1 (P1G1), тестикулы в мошонке, D=3 мл S=2 мл.

#### **Результаты обследования**

Скорость роста 5,5 см/год, SDS скорости роста -2,85

Соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент» равно 1,05 (N для мальчиков возрастной группы 14,5-15,4 лет).

Длина стопы 25 см. Размах рук 148 см

#### **Биохимический анализ крови:**

Ферритин 135 мкг/л (N 7-140)

Железо 10 мкмоль/л (N 4-24,0)

Креатинин 44 ммоль/л (N 27-88)

Мочевина 5,1 ммоль/л (N 2,0-6,7)

**Анализ крови на гормоны:** ТТГ 3,879 мМЕ/л (N 0,51-4,82) Т4св. 14,01 пмоль/л (N 11,2-18,6)

ИФР-1134,0 нг/мл (N до 283)

ЛГ 1,7 Ед/л (N стадия пубертата 2: 1,5-4,7)

ФСГ 1,8 Е/л (N стадия пубертата 2: 1,8-3,2)

тестостерон 8,2 нмоль/л (N стадия пубертата 2: 9,06-5,2)

Кортизол 550 нмоль/л (N200-700), АКТГ 10 мкЕд/мл (N5-50)

**Стимуляционная проба с клофелином**

Максимальный выброс на СТГ-стимуляционной пробе на 60-й минуте 12,1 нг/мл (N от 10,0 нг/л)

**Стимуляционная проба с гонадолиберином**

Максимальное значение на пробе с гонадолиберином

ЛГ 4,6 Ед/л, ФСГ 4,0 Ед/л

**Пероральный глюкозотолерантный тест**

Глюкоза крови натощак 3,8 ммоль/л, через 2 часа – 7,0 ммоль/л

**Рентгенография кистей рук**

Костный возраст по методу Tanner-Whitehouse 20 составил 12 лет

**Компьютерная томография костей черепа**

На серии снимков компьютерной томографии костей черепа патологии не выявлено.

## **ВОПРОСЫ:**

1. К необходимым для постановки диагноза антропометрическим показателям, кроме роста и массы тела, относятся (выберите 2)

- 1) длина стопы
- 2) окружность головы
- 3) соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент»
- 4) окружность грудной клетки
- 5) скорость роста
- 6) размах рук

2. К необходимым для постановки диагноза лабораторным методам исследования относятся (выберите 3)

- 1) анализ крови на гормоны: Т4 св., ТТГ, ИФР-1
- 2) анализ крови на гормоны: ЛГ, ФСГ, тестостерона
- 3) анализ крови на гормоны: кортизол, АКТГ
- 4) биохимический анализ крови: ферритин, железо, креатинин, мочевина
- 5) исследование титров антител к антигенам бета-клеток в крови: ICA, GADA, IAA, IA2
- 6) определение уровней глюкозы крови натощак и гликированного гемоглобина
- 7) анализ крови на гормоны: Т3св., тиреоглобулин, тиролиберин

3. К необходимым для постановки диагноза провокационным тестам/пробам относятся (выберите 2)

- 1) малая дексаметазоновая проба
- 2) пероральный глюкозотолерантный тест
- 3) большая дексаметазоновая проба
- 4) стимуляционная проба с клофелином
- 5) стимуляционная проба с гонадолиберином

4. К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам относятся

- 1) обзорная рентгенография грудной клетки в прямой и боковой проекциях
- 2) компьютерная томография костей черепа
- 3) рентгенография кистей рук
- 4) рентгенография стоп в прямой и боковой проекциях

5. По результатам осмотра и исследования половых гормонов у мальчика выявлен(а)

- 1) вторичный гипогонадизм
- 2) синдром Кальмана



- 3) задержка полового созревания (пубертата)
  - 4) первичный гипогонадизм
6. По результатам осмотра и исследования СТГ у мальчика исключен(а)
- 1) идиопатическая низкорослость
  - 2) конституциональная задержка роста
  - 3) конституциональная задержка пубертата
  - 4) гипофизарный нанизм
7. В данном случае наиболее вероятным можно считать диагноз
- 1) Конституциональная задержка роста и пубертата
  - 2) Гипофизарный нанизм (дефицит гормона роста, гипопитуитаризм, гипогонадизм)
  - 3) Надпочечниковая недостаточность в сочетании с гипогонадизмом
  - 4) Гипогонадотропный гипогонадизм, тиреоидная недостаточность
8. В данном случае тактика ведения пациента сводится к
- 1) лечению препаратами рекомбинантного ИФР-1 в сочетании с высокими дозами половых стероидов в режиме одна инъекция в 21 день с дальнейшим увеличением интервала до 1 инъекции в 28 дней
  - 2) лечению препаратами рекомбинантного гормона роста в дозе 0,055 мг/кг/сут, повторному проведению пробы с гонадолиберином через 3 месяца для решения вопроса о назначении лечения гипогонадизма
  - 3) лечению препаратами рекомбинантного гормона роста в дозе 0,033 мг/кг/сут, повторному проведению пробы с гонадолиберином через 6 месяцев для решения вопроса о назначении лечения гипогонадизма
  - 4) наблюдению и регулярному обследованию с измерением антропометрических показателей и повтором пробы с гонадолиберином через 1 год
9. Показанием к стимулирующей рост терапии при конституциональной задержке роста (идиопатической низкорослости) препаратами рекомбинантного гормона роста является
- 1) -1,0 SDS скорости роста для данного пола и возраста в случае имеющейся задержки пубертата
  - 2) -2,25 SDS и менее для данного пола и возраста
  - 3) -2,0 SDS менее для данного пола и возраста вне зависимости от стадии пубертата
  - 4) -1,5 SDS скорости роста и менее для данного пола и возраста в случае имеющейся задержки пубер
10. Терапия препаратами гормона роста считается эффективной при изменении
- 1) SDS роста > 0,3-0,5 через год терапии; увеличении скорости роста более, чем на 3 см/год; увеличении SDS скорости роста > +1
  - 2) роста на 5-7 см через 0,5 года терапии; ускорении скелетного созревания (+2 года через 1 год терапии); достижении стадии полового созревания IV по Таннеру
  - 3) роста на 5-10 см через год начала терапии; увеличении скорости роста на более, чем 2 см в год; ускорении скелетного созревания (+1 год через 0,5 года терапии)
  - 4) роста на 12-15 см через 1-1,5 года терапии; увеличении скорости роста до 5 см/год и более; ускорении скелетного созревания (+2 года через год терапии)
11. С целью мониторинга безопасности терапии препаратами рекомбинантного гормона роста рекомендован контроль
- 1) билирубина и трансаминаз
  - 2) мочевины, креатинина
  - 3) показателей жирового обмена
  - 4) показателей углеводного обмена
12. Тестостерон в качестве альтернативного метода лечения идиопатической низкорослости и пубертата может применяться у мальчиков
- 1) старше 15 лет с ростом ниже 3-го перцентиля, в стадии позднего пубертата (G5 по Таннеру), вне зависимости от базального уровня тестостерона
  - 2) старше 14 лет с ростом ниже 3-го перцентиля, в препубертате или в стадии раннего пубертата (G2

по Таннеру), с базальным уровнем тестостерона менее 3,5 нмоль/л

3) старше 16 лет при психологической дезадаптации по причине дефицита роста вне зависимости от стадии пубертата и базального уровня тестостерона

4) младше 13 лет с ростом ниже 160 см, в стадии пубертата G3-G4 по Таннеру, с базальным уровнем тестостерона 3,5 нмоль/л и более, при наличии сопутствующей гинекомастии

#### **ЗАДАЧА № 5**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Мальчик 15 лет с мамой обратился к врачу-детскому эндокринологу.

#### **Жалобы**

На задержку роста и полового развития, отсутствие обоняния.

#### **Анамнез заболевания**

При рождении отмечена микропения, при диспансеризации в 14 лет врачом-детским урологом выявлено отсутствие яичек в мошонке. При УЗИ органов мошонки яички расположены в средней трети пахового канала, размеры правого яичка 1,0x0,7x0,4 см, объем 0,1 см<sup>3</sup>, размеры левого яичка 1,1x0,7x0,4 см, объем 0,1 см<sup>3</sup>; структура яичек не изменена.

#### **Анамнез жизни**

Ребенок от 1 беременности, протекавшей физиологично. Роды первые, естественные. Масса при рождении 3350 г, длина тела 52 см. Раннее развитие без особенностей. Хронические заболевания отрицает. Аллергологический и наследственный анамнезы не отягощены.

#### **Объективный статус**

Состояние удовлетворительное. Рост 154 см (SDS роста: -2,3), вес 43,5 кг (SDS ИМТ: -0,68).

Телосложение нормостеническое. Кожные покровы обычной окраски и влажности. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Дыхание везикулярное, ЧДД 16 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, АД 105/60 мм.рт.ст., пульс 80 уд в 1 мин. Живот мягкий, безболезненный. Стул регулярный. Щитовидная железа расположена типично, мягко-эластической консистенции. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу. Таннер 1 (G 1, P 1), яички в мошонке не пальпируются.

#### **Результаты обследования**

ЛГ 0,216 Ед/л (N: 2,5-11)

ФСГ 0,97 Ед/л (N: 1,6-9,7)

Тестостерон 0,4 нмоль/л (N: 10-19)

ТТГ 3,304 мМЕ/л (N: 0,43-4,2)

Т4св 15,85 пмоль/л (N: 10,1-17,9)

Пролактин 303,9 мЕд/л (N: 60-510)

#### **Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона**

ЛГ через 60 мин – 0,53 Ед/л, через 240 мин – 0,26 Ед/л

ФСГ через 60 мин – 3,04 Ед/л, через 240 мин – 2,57 Ед/л

#### **Проба с клофелином**

Максимальный уровень СТГ на 90-й минуте – 17,4 нг/мл

#### **ВОПРОСЫ:**

1. К необходимым для выявления причины задержки полового созревания лабораторным методам относятся (выберите 2)

- 1) определение пролактина в крови
- 2) определение уровня инсулиноподобного фактора роста-1 в крови
- 3) измерение сывороточных уровней ТТГ и Т4св
- 4) исследование уровня тестостерона в крови
- 5) определение уровня кортизола в крови
- 6) исследование уровня гонадотропинов в крови

2. С учетом полученных результатов гормональных исследований пациенту необходимо провести пробу с

- 1) инсулином

- 2) клофелином
  - 3) дексаметазоном
  - 4) аналогом гонадотропин-рилизинг гормона
3. Выявленные изменения характерны для синдрома
- 1) Прадера-Вилли
  - 2) Иценко-Кушинга
  - 3) Кальмана
  - 4) Клайнфельтера
4. Гипогонадизм в данном случае обусловлен
- 1) дефектом ферментов стероидогенеза
  - 2) хромосомной аномалией
  - 3) дефицитом секреции гонадотропин-рилизинг гормона (ГнРГ)
  - 4) резистентностью к андрогенам
5. В алгоритм обследования подростков с гипогонадизмом входит проведение
- 1) орального глюкозотолерантного теста
  - 2) пробы с синактеном
  - 3) УЗИ надпочечников
  - 4) рентгенографии кистей рук
6. В допубертатном возрасте данный синдром можно заподозрить при наличии
- 1) аносмии
  - 2) бочкообразной грудной клетки
  - 3) гиперпигментации кожных покровов
  - 4) гипертелоризма сосков
7. Характерным признаком данного заболевания по данным МРТ головного мозга является
- 1) киста кармана Ратке
  - 2) пустое турецкое седло
  - 3) эктопия нейрогипофиза
  - 4) аплазия обонятельных луковиц
8. С учетом задержки роста пациенту показаны дополнительные лабораторные исследования
- 1) ДГЭАС, 17-ОН-прогестерон
  - 2) инсулин, С-пептид
  - 3) ИРФ-1, свТ4
  - 4) ТТГ, АКТГ
9. При выявлении низких уровней ИФР-1, свободного Т4, пролактина и гонадотропинов у данного пациента с данным синдромом следует подтвердить/исключить
- 1) синдром Клайнфельтера
  - 2) дисгенезию тестикул
  - 3) конституциональную задержку пубертата
  - 4) пангипопитуитаризм
10. Препаратом выбора для лечения любой формы гипогонадизма является
- 1) тестостерон
  - 2) хорионический гонадотропин
  - 3) фолликулостимулирующий гормон
  - 4) дексаметазон
11. Для лечения гипогонадотропного гипогонадизма возможно применение препаратов
- 1) гонадотропинов
  - 2) инсулина
  - 3) левотироксина

4) рекомбинантного гормона роста

12. Выбор препарата для лечения гипогонадотропного гипогонадизма определяется актуальностью для пациента вопроса

- 1) скорости роста
- 2) пропорциональности телосложения
- 3) тестостеронафертильности
- 4) достижения высокого конечного роста

#### **ЗАДАЧА № 6**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

**Девочка 14 лет с мамой обратилась к врачу-детскому эндокринологу.**

#### **Жалобы**

На низкий рост, задержку полового развития.

#### **Анамнез заболевания**

Отставание в росте от сверстников отмечено с 1-го года жизни. В возрасте 5 лет проведено стационарное обследование: по результатам СТГ-стимуляционной пробы с клофелином максимальный выброс СТГ составил 12 нг/мл. Далее не обследовалась.

В 14 лет при прохождении диспансеризации выявлена задержка физического и полового развития. По данным УЗИ органов малого таза яичники и эндометрий не определяются, размеры матки 2,1x1,0x0,7 см.

#### **Анамнез жизни**

Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания. Роды первые, в срок. Масса при рождении 3540 г, длина тела 52 см. Развитие на первом году жизни без особенностей.

Наблюдается у кардиолога по поводу пролапса митрального клапана. Аллергический и наследственный анамнезы не отягощены.

#### **Объективный статус**

Состояние удовлетворительное. Рост 141,7 см (SDS роста: -3,42), вес 35,3 кг (SDS ИМТ: -1,3).

Телосложение гиперстеническое. Грудная клетка широкая, гипертелоризм сосков. Кожные покровы обычной окраски и влажности. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Дыхание везикулярное, ЧДД 16 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, АД 110/70 мм.рт.ст., пульс 78 уд в 1 мин. Живот мягкий, безболезненный. Стул регулярный. Щитовидная железа расположена типично, мягко-эластической консистенции. Половые органы сформированы правильно, по женскому типу.

Формула полового развития: В I P 1.

#### **Результаты обследования**

**Кариотип** 45,X/46,XX

ЛГ 42 Ед/л (N: 2,0-6,3) ФСГ 55 Ед/л (N: 1,5-12,8) Эстрадиол 40,5 пмоль/л (50-220)

ТТГ 3,8 мМЕ/л (0,43-4,2)

Т4св 15,18 пмоль/л (10,1-17,9)

#### **ВОПРОСЫ:**

1. К необходимым для постановки диагноза методам исследования относятся (выберите 2)

- 1) анализ крови на ДГЭА-С
- 2) анализ крови на ТТГ и Т4св
- 3) анализ крови на СТГ
- 4) определение кариотипа
- 5) определение гонадотропинов и эстрадиола в сыворотке крови

2. Выявленные изменения характерны для синдрома

- 1) Иценко-Кушинга
- 2) МакКьюна-Олбрайта-Брайцева
- 3) Клайнфельтера
- 4) Шерешевского-Тернера

3. Гипогонадизм в данном случае обусловлен

- 1) резистентностью к андрогенам
- 2) дефектом ферментов стероидогенеза
- 3) дефицитом тропных гормонов гипофиза
- 4) хромосомной аномалией

4. По уровню поражения данный вид гипогонадизма относят к

- 1) вторичному
- 2) первичному
- 3) третичному
- 4) транзиторному

5. Измерение АД на руках и ногах при данном синдроме проводится с целью исключения

- 1) незаращения открытого овального окна
- 2) дефекта межжелудочковой перегородки
- 3) коарктации аорты
- 4) транспозиции магистральных сосудов

6. В периоде новорожденности данное заболевание можно заподозрить при наличии

- 1) отека лица с широким «распластанным» языком
- 2) массы тела при рождении >4000 г
- 3) лимфатического отека стоп или кистей
- 4) брахицефалии и плоской переносицы

7. Основной причиной повышения смертности при данном синдроме является патология \_\_\_\_\_ системы

- 1) сердечно-сосудистой
- 2) мочевыделительной
- 3) дыхательной
- 4) центральной нервной

8. Наличие Y-хромосомы в кариотипе у пациенток с данным заболеванием является риском развития

- 1) феохромоцитомы
- 2) аденокарциномы
- 3) кортикотропиномы
- 4) гонадобластомы

9. Для инициации полового развития данной пациентке рекомендуется назначить

- 1) дидрогестерон
- 2) прогестерон
- 3) эстрадиол
- 4) тамоксифен

10. Заместительную терапию у девочек с данным заболеванием следует начинать с минимальных доз с целью

- 1) предупреждения быстрого закрытия зон роста
- 2) нормализации уровней гонадотропинов в крови
- 3) предотвращения быстрого увеличения объема матки и яичников
- 4) уменьшения риска минеральных нарушений

11. У пациенток с данным синдромом рекомендуется каждые 6 месяцев проводить исследование

- 1) АКТГ, кортизол
- 2) ТТГ, свТ4
- 3) инсулин, С-пептид
- 4) пролактин, паратгормон

12. Для женщин с данным заболеванием во взрослом возрасте актуальна профилактика

- 1) инфекций дыхательных путей
- 2) артериальной гипотензии

- 3) остеопороза
- 4) нарушений минерального обмена

#### **ЗАДАЧА № 7**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

**К врачу детскому эндокринологу обратилась мама с мальчиком 7 лет 10 месяцев**

#### **Жалобы**

Низкий рост, прогрессирующее снижение скорости роста.

Вялость и сонливость, сложности проснуться по утрам, быструю утомляемость, несколько затяжное протекание инфекционных заболеваний.

#### **Анамнез заболевания**

Со слов мамы, впервые отставание в росте мальчика стало заметно 3 года назад, в течение последнего года дефицит роста стал очевидным (мальчик значительно ниже своих сверстников).

#### **Анамнез жизни**

Ребенок от первой беременности, которая протекала без особенностей. Роды срочные, физиологические. При рождении: длина тела 50 см, масса тела 3470 г. Раннее развитие без особенностей. В возрасте 5 лет на фоне полного благополучия мальчик начал жаловаться на головные боли. При обследовании у невропатолога по месту жительства МРТ не проводилось, была назначена симптоматическая терапия. Жалобы на головные боли сохранялись, купировались после приема НПВС. Внезапное ухудшение состояния произошло в возрасте 6 лет 1 месяца, когда ребенок внезапно потерял сознание с последующим развитием тонико-клонических судорог, после купирования которых мальчик был экстренно госпитализирован в нейрохирургическое отделение ГКБ.

По данным проведенной МРТ головного мозга была диагностирована кистозная краниофарингиома хиазмально-селлярной области, окклюзионная гидроцефалия с перивентрикулярным отеком, проведено экстренное хирургическое лечение. Послеоперационный период протекал без осложнений, самочувствие улучшилось.

После выписки было рекомендовано обратиться к эндокринологу в поликлинику по месту жительства, где ребенку было назначено лечение: левотироксин в дозе 25 мкг/сутки, гидрокортизон в дозе 5 мг/сутки в режиме 2,5 мг утром, 2,5 мг днем, десмопрессин в дозе 0,1 мг/сут в режиме 0,05 мг утром и вечером. Ввиду значительного улучшения самочувствия ребенка к врачу более не обращались. Со временем родители начали отмечать задержку роста и чрезмерную прибавку в массе тела, несмотря на соблюдение рационального режима питания.

Питание полноценное, регулярное, отчетливое чувство насыщения после приема пищи наступает на непродолжительный период времени. В настоящее время мальчик находится на домашнем обучении, успеваемость в школе средняя.

Наследственный анамнез по эндокринологическим заболеваниям не отягощен. Национальность: русский. Брак не близкородственный. Рост отца 188 см, рост матери 169 см. У матери менархе в 12 лет. У отца ростовой скачок в 14 лет.

#### **Объективный статус**

Рост 113 см ( $SD_{\text{роста}} = -2,15$ ), вес 26,2 кг ( $ИМТ = 20,52 \text{ кг/м}^2$ ,  $SD_{\text{ИМТ}} = +2,20$ ).

Телосложение гиперстеническое. Подкожно-жировая клетчатка выражена несколько избыточно, распределена равномерно. Кожные покровы тонкие, бледные, сухие, на боковых поверхностях живота и бедрах видны несколько вертикальных стрий бледно-розового цвета. Патологические высыпания на коже и видимых слизистых оболочках отсутствуют. Волосы сухие, ломкие.

Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 85 уд/мин, АД 90/65 мм рт. ст. живот мягкий, безболезненный при пальпации. Склонность к запорам. Мочевыделение каждые 3-4 часа, со слов мамы, ребенок пьет умеренное количество жидкости (1,5-2 л в день).

Щитовидная железа визуально и пальпаторно не увеличена, мягкоэластична, клинически – гипотиреоз (?).

Надпочечники – гипертрихоза и гиперпигментации нет.

Половые органы сформированы по мужскому типу правильно, половое созревание по Таннеру 1, тестикулы в мошонке,  $S=D=3 \text{ мл}$ .

#### **Результаты обследования**

Скорость роста 3,5 см/год,  $SDS$  скорости роста -2,62

Соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент» равно 1,21 (N для мальчиков возрастной группы 6,5-7,4 лет).

Эстрадиол 15 пмоль/л (N для детей в возрасте 1-8 лет: <55 пмоль/л)

Тестостерон 0,25 нмоль/л (N для детей в возрасте 1-10 лет: 0,1-0,35 нмоль/л)

ДГЭА-С 780 нмоль/л (N для мальчиков в возрасте 6-10 лет: 325-1200 нмоль/л)

Кортизол 330,0 нмоль/л (N от 77-630 нмоль/л)

Холестерин общий 3,8 ммоль/л (N 2,6-5,8)

Холестерин-ЛПВП 1,5 ммоль/л (N 1,0-1,8)

Холестерин-ЛПНП 2,3 ммоль/л (N 1,2-3,0)

Холестерин-ЛПОНП 0,52 ммоль/л (N до 0,77)

Триглицериды 1,1 ммоль/л (N 0,55-2,22)

#### **Рентгенография кистей и лучезапястных суставов**

Костный возраст по Tanner-Whitehouse 20 составил 6,5 лет

#### **ВОПРОСЫ:**

1. К необходимым для постановки диагноза антропометрическим показателям, кроме роста и массы тела, относятся (выберите 2)

- 1) соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент»
- 2) окружность головы
- 3) окружность грудной клетки
- 4) длина стопы
- 5) скорость роста
- 6) размах рук

2. К необходимым для постановки диагноза лабораторным методам исследования относятся (выберите 2)

- 1) анализ мочи, определение суточного диуреза, осмолярности плазмы,  $\text{Na}^+$  крови
- 2) гормональное исследование: эстрадиол, тестостерон, ДГЭА-С, кортизол
- 3) гормональное исследование: ИФР-1, Т4св
- 4) пероральный глюкозотолерантный тест
- 5) анализ крови на аутоантитела к: инсулину (IAA), глутаматдегидрогеназе (GAD), тирозинфосфатазе (IA2), клеткам островков Лангерганса (ICA); определение уровня базального уровня С-пептида
- 6) биохимическое исследование крови: общий холестерин, холестерин-ЛПВП, холестерин-ЛПНП, холестерин-ЛПОНП, триглицериды

3. К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам исследования относится

- 1) рентгенография кистей и лучезапястных суставов
- 2) рентгенография органов грудной клетки в прямой и боковой проекциях
- 3) МРТ органов брюшной полости
- 4) КТ стоп с голеностопными суставами

4. В данном случае наиболее вероятной причиной низкорослости является

- 1) хронический аутоиммунный гипотиреоз
- 2) конституциональная задержка роста
- 3) недостаточность СТГ
- 4) задержка внутриутробного развития

5. Гипотиреоз и гипокортицизм у данного пациента являются

- 1) вторичными
- 2) идиопатическими
- 3) обусловленными резистентностью периферических тканей
- 4) первичными

6. В данном случае наиболее вероятно, что у пациента

- 1) врожденный изолированный дефицит соматотропного гормона
- 2) приобретенный множественный дефицит гормонов аденогипофиза

- 3) приобретенный изолированный дефицит соматотропного гормона
  - 4) идиопатический изолированный дефицит соматотропного гормона
7. Противопоказанием к лечению препаратами рекомбинантного гормона роста является
- 1) удаление новообразования в гипоталамо-гипофизарной области в анамнезе вне зависимости от сроков, прошедших после операции
  - 2) наличие активных злокачественных новообразований и интракраниальных опухолей прогрессирующего роста
  - 3) удаление новообразования мозга любой локализации в анамнезе вне зависимости от сроков, прошедших после оперативного лечения
  - 4) пустое турецкое седло вследствие удаления новообразования гипоталамо-гипофизарной области любой этиологии вне зависимости от сроков ремиссии
8. После лечения по поводу опухоли терапия препаратами рекомбинантного гормона роста
- 1) может быть назначена сразу после завершения лечения по поводу онкологического заболевания при дефиците роста у пациента  $-2,5$  SDS и более
  - 2) показана сразу после завершения лечения по поводу онкологического заболевания вне зависимости от наличия или отсутствия роста опухоли или ее рецидива
  - 3) противопоказана вне зависимости от наличия или отсутствия роста опухоли или ее рецидива
  - 4) может быть назначена через 6—12 мес. при отсутствии дальнейшего роста опухоли или рецидива
9. Наиболее важным критерием эффективности терапии рекомбинантным гормоном роста является
- 1) увеличение скорости роста на 7 см/год и более через год терапии рекомбинантным гормоном роста
  - 2) достижение среднего роста для своего возраста и пола через год терапии
  - 3) увеличение роста (в см и SDS) и скорости роста (в см и SDS)
  - 4) нормализация индекса массы тела через полгода терапии препаратами рекомбинантного гормона роста
10. В данном случае, помимо назначения препарата рекомбинантного гормона роста, целесообразно
- 1) отмена л-тироксина и десмопрессина ввиду длительного приема и высоким риском развития передозировки препаратов
  - 2) снижение дозы десмопрессина и повышение дозы гидрокортизона вдвое
  - 3) повышение дозы гидрокортизона и левотироксина
  - 4) снижение дозы левотироксина и отмена десмопрессина
11. Оперативное лечение опухоли гипоталамо-гипофизарной области в анамнезе
- 1) требует проведения теста на генерацию ИФР-1 для диагностики СТГ-дефицита при условии, что дефицит роста еще не достиг отметки  $-2$  SDS роста для своего пола и возраста
  - 2) позволяет провести только одну СТГ-стимуляционную пробу для диагностики СТГ-дефицита в случае, если ребенок еще не достиг отметки  $-2$  SDS роста для своего пола и возраста
  - 3) требует проведения двух СТГ-стимулирующих проб для диагностики СТГ-дефицита вне зависимости от выраженности развившегося дефицита роста
  - 4) позволяет диагностировать СТГ-дефицит без проведения СТГ-стимулирующих проб и не дожидаясь нарастания дефицита роста до  $-2$  SDS или более
12. Однократное измерение базального уровня СТГ в крови, определение ночной спонтанной секреции СТГ
- 1) не имеет диагностического значения в диагностике СТГ-дефицита
  - 2) позволяет исключить/ подтвердить диагноз СТГ-дефицита только совместно с проведением пробы на генерацию ИФР-1
  - 3) позволяет исключить/ подтвердить диагноз СТГ-дефицита только совместно с однократным проведением СТГ-стимуляционной пробы
  - 4) позволяет исключить/ подтвердить диагноз СТГ-дефицита без проведения СТГ-стимуляционной пробы



## **ЗАДАЧА № 8**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

**К врачу детскому эндокринологу обратилась мама с мальчиком 6 лет.**

### **Жалобы**

Жалобы на задержку роста и низкие темпы роста.

### **Анамнез заболевания**

Со слов мамы, мальчик с раннего возраста отставал в росте, всегда был ниже сверстников

### **Анамнез жизни**

Ребенок от первой беременности, протекавшей без особенностей. Роды срочные, физиологические. При рождении: длина тела 55 см, масса тела 3800 г. Моторное и психическое развитие на первом году жизни соответствовало возрасту. Прививки в срок. Аллергоанамнез не отягощен. Наличие травм в анамнезе отрицает. Бытовые условия хорошие, питание полноценное, регулярное.

Наследственный анамнез по эндокринологическим заболеваниям не отягощен. Национальность: русская. Брак не близкородственный. Рост отца 172 см, рост матери 165 см. Рост бабушки (мать отца) 155 см. У матери менархе в 13 лет. У отца ростовой скачок в 15 лет.

### **Объективный статус**

Рост 103,6 см (SDS роста=-2,14), вес 16 кг (ИМТ=14,91 кг/м<sup>2</sup> SDS имт=-0,46).

Телосложение нормостеническое. Кожные покровы бледно-розовые, умеренной влажности.

Слизистые оболочки нормальной окраски. Патологические высыпания на коже и слизистых оболочках отсутствуют. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно.

Стигм дизэмбриогенеза не отмечается. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 90 уд/мин, АД 90/60 мм рт. ст. Живот мягкий, пальпация безболезненна. Физиологические отправления в норме.

Щитовидная железа расположена типично, не спаяна с окружающими тканями, подвижна при глотании, консистенция мягко-эластичная, клинически – эутиреоз.

Надпочечники – гипертрихоза и гиперпигментации нет.

Половые органы сформированы по мужскому типу правильно, половое созревание по Таннеру 1, тестикулы в мошонке, S=D=3 мл.

### **Результаты обследования**

скорость роста 5,5 см/год, SDS скорости роста -0,78

Соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент» равен 1,25 (N для мальчиков возрастной группы 5,5-6,4 лет)

### **Общий анализ крови с дополнительным исследованием железа и ферритина**

Гемоглобин 125 г/л (N 110-140)

Средний объем эритроцита (MCV) 90 фл (N 82-98)

Среднее содержание гемоглобина в эритроците (MCH) 29,2 пг (N 27-34)

Ферритин 103 мкг/л (N 7-140)

Железо 12,5 мкмоль/л (N 5-16,7)

### **Биохимический анализ крови:**

АСТ 24 Ед/л (N 15-60)

АЛТ 15 Ед/л (N 7-35)

Билирубин общий 12,7 мкмоль/л (N 3,4-20,5)

Белок общий 67 г/л (N 60-80)

Мочевина 5,4 ммоль/л (2,5-6)

Креатинин 50,1 мкмоль/л (27-62)

Кальций ионизированный 1,14 ммоль/л (1,03-1,29)

Форсфор 1,61 ммоль/л (N 1,45-1,78)

Щелочная фосфатаза 239 Ед/л (N 142-335)

**Гормональный анализ крови:** ТТГ 1,521 мМЕ/л (N 0,51-4,82) Т4св. 13,51 пмоль/л (N 11,2-18,6)

ИФР-1 220 нг/мл (N 30 – 356)

СТГ 2,3 нг/мл

### **Рентгенография кистей рук**

Костный возраст по методу Tanner-Whitehouse 20 составил 5 лет

## **ВОПРОСЫ:**

1. К необходимым для постановки диагноза антропометрическим показателям, кроме роста и массы тела, относятся (выберите 2)
- 1) окружность головы
  - 2) оценка пропорций тела: измерение верхнего и нижнего сегмента, расчет индекса «верхний сегмент/нижний сегмент»
  - 3) скорость роста, SDS скорости роста
  - 4) окружность грудной клетки
  - 5) размах рук
  - 6) длина стопы
2. К необходимым для постановки диагноза лабораторным методам исследования относятся (выберите 3)
- 1) биохимический анализ крови: гликированный гемоглобин
  - 2) общий анализ крови с дополнительным исследованием железа и ферритина
  - 3) гормональный анализ крови: паратгормон и кальцитонин
  - 4) гормональный анализ крови: Т4 св., ТТГ, ИФР-1
  - 5) гормональный анализ крови: соматотропный гормон натощак
  - 6) биохимический анализ крови: общий кальций, фосфор, креатинин, мочевины, билирубин, общий белок, щелочная фосфатаза, АЛТ и АСТ
3. К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам исследования относятся
- 1) рентгенография кистей рук
  - 2) магнитно-резонансная томография органов брюшной полости
  - 3) денситометрия позвоночника
  - 4) компьютерная томография стоп
4. Учитывая имеющиеся данные осмотра и обследования, можно установить диагноз
- 1) Ахондроплазия
  - 2) Гипотиреоз
  - 3) Гипофизарный нанизм, дефицит гормона роста
  - 4) Конституциональная задержка роста (идиопатическая низкорослость)
5. В данном случае конституциональную задержку роста (идиопатическую низкорослость) следует рассматривать, как
- 1) несемейную форму с задержкой пубертата
  - 2) несемейную форму
  - 3) семейную форму с задержкой пубертата
  - 4) семейную форму
6. Ребенку препубертатного возраста с незначительной конституциональной задержкой роста (идиопатической низкорослостью) ( $SDS \text{ роста} > -2,25$ ) рекомендуется
- 1) лечение препаратами рекомбинантного гормона роста в дозе 0,033 мг/кг/сут с последующим титрованием дозы ГР в зависимости от уровня ИФР-1
  - 2) наблюдение и регулярное обследование с измерением антропометрических показателей
  - 3) лечение препаратами рекомбинантного гормона роста в дозе 0,05 мг/кг/сут с мониторингом ростовых и весовых показателей
  - 4) лечение препаратами рекомбинантного ИФР-1 с последующим проведением пробы на генерацию гормона роста
7. Лечение рекомбинантным гормоном роста при конституциональной задержке роста (идиопатической низкорослости) может быть рекомендовано детям с ростом
- 1)  $-2,0$  SDS и менее для данного пола, возраста и семейного анамнеза
  - 2)  $-2,25$  SDS и менее для данного пола и возраста
  - 3)  $-1,5$  SDS и менее для данного пола и возраста и с задержкой пубертата
  - 4)  $-3,0$  SDS и менее для данного пола, возраста и анамнеза заболевания
8. Критериями эффективности терапии препаратами гормона роста являются

- 1) изменение SDS роста, увеличение скорости роста в см/год и в SDS
- 2) абсолютная прибавка в росте, SDS роста, абсолютная скорость роста
- 3) скорость роста, прогрессия костного возраста, низкие значения ИФР-1
- 4) абсолютная прибавка в росте, абсолютная скорость роста в см/год и низкие значения ИФР-1

9. Терапию препаратами рекомбинантного гормона роста считают эффективной при

- 1) изменении абсолютного показателя роста на более, чем 10 см за год терапии
- 2) изменении SDS роста на более, чем 0,3-0,5 через год терапии
- 3) прогрессии костного возраста на 1 год за год терапии совместно с изменением SDS роста на более, чем 1,0
- 4) изменении SDS роста на более, чем 1,0-2,0 через год терапии

10. Показателем, позволяющим контролировать комплаентность, безопасность и адекватность терапии препаратами гормона роста является

- 1) скорость линейного роста
- 2) холестерин
- 3) креатинин крови
- 4)

ИФР-1

11. Во время терапии препаратами рекомбинантного гормона роста следует контролировать показатели

- 1) углеводного обмена (глюкозу, гликированный гемоглобин и инсулин)
- 2) функции почек (уровни креатинина и скорость клубочковой фильтрации)
- 3) функции печени (уровни трансаминаз)
- 4) секреции гормонов коры надпочечников (кортизола)

12. В случае назначения терапии рекомбинантным гормоном роста пациенту необходимо периодическое наблюдение

- 1) онколога
- 2) кардиолога
- 3) дерматолога
- 4) окулиста

### ЗАДАЧА № 9

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

К врачу детскому эндокринологу обратилась мама с мальчиком 2 лет 5 мес

#### Жалобы

Задержка физического, психического и моторного развития. Несколько эпизодов гипогликемии с возраста 6-и месяцев.

#### Анамнез заболевания

Со слов мамы, мальчик отстает в росте с 1-го года жизни. Судороги на фоне инфекционного процесса с 6-и месяцев (после выздоровления примерно раз в месяц).

#### Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, которая протекала без особенностей. Роды срочные, физиологические. При рождении: длина тела 50 см, масса тела 3100 г, длительная желтуха, синдром двигательных нарушений. Моторное развитие на 1-м году жизни: держит голову с 5-и мес., сидит с 9-и мес., ходит с 2-х лет с поддержкой. Мышечная гипотония, сниженная активность. Результаты анализа крови в возрасте 1,5 лет: ИФР-1 4,9 (N от 28 нг/мл), кортизол 105 (N от 101 нмоль/л), Т4св. 4,12 (N от 10 пмоль/л) при ТТГ 4,4 (N 0,4-7 мМЕ/л).

Наследственный анамнез по эндокринологическим заболеваниям не отягощен. Национальность: русский. Брак не близкородственный. Рост отца 172 см, рост матери 163 см. У матери менархе в 11 лет. У отца ростовой скачок в 15 лет.

#### Объективный статус

Рост 77,3 см (SDSроста=-3,31), вес 9,0 кг (ИМТ=15,06 кг/м<sup>2</sup>, SDSИМТ=-0,93).

Телосложение нормостеническое. Черты лица мелкие, крупный лоб. Зубов 8, из них 2 поражены

кариесом. Кожные покровы тонкие, бледные, сухие.

Патологические высыпания на коже и видимых слизистых оболочках отсутствуют. Волосы сухие, ломкие. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 90 уд/мин, АД 110/70 мм рт. Ст.

Живот несколько выпирает, кожа в области живота напоминает «лимонную корочку»..

Физиологические отправления в норме. Щитовидная железа визуально и пальпаторно не увеличена, мягкоэластична, клинически – гипотиреоз (?). Надпочечники – гипертрихоза и гиперпигментации нет. Половые органы сформированы по мужскому типу правильно, половое созревание по Таннеру 1, микропенис, тестикулы в паховых каналах, при пальпации низводятся в мошонку, S=D=2 мл.

#### **Результаты обследования**

Скорость роста 2,8 см/год, SDS скорости роста -3,79

Соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент» равно 1,6 (N для мальчиков возрастной группы 1,5-2,4 лет)\

**Гормональное исследование:** ИФР-1 4,7 нг/мл (N для ребенка в возрасте 2-3 лет: от 49-289 нг/мл)

ТТГ 3,521 мМЕ/л (N 0,51-4,82 мМЕ/л)

Т4св. 8,28 (N для ребенка в возрасте 1-5 лет: 13,0-23,0 пмоль/л)

пролактин 30,8 мЕд/л (N от 73-407 мЕд/л)

кортизол 75,0 нмоль/л (N от 77-630 нмоль/л)

**МРТ головного мозга** - Гипоплазия гипофиза, агенезия воронки гипофиза, эктопия нейрогипофиза – «триада»

#### **Рентгенография кистей с лучезапястными суставами**

Костный возраст по Tanner-Whitehouse 20 составил 6 месяцев

#### **ВОПРОСЫ:**

1. К необходимым для постановки диагноза антропометрическим показателям, кроме роста и массы тела, относятся (выберите 2)

- 1) соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент»
- 2) окружность головы
- 3) скорость роста
- 4) длина стопы
- 5) размах рук
- 6) окружность грудной клетки

2. К необходимым для постановки диагноза лабораторным методам исследования относятся

- 1) определение титров антител к антигенам бета-клеток: ICA, GADA, IAA, IA2
- 2) гормональное исследование: ИФР-1, ТТГ, Т4св., кортизол, пролактин
- 3) гормональное исследование: Т3св., тиреоглобулин, тиролиберина, антитела к ТПО, антитела к рецептору ТТГ
- 4) гормональное исследование: ДГЭА-С, эстрадиол, тестостерон

3. К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам исследования относятся (выберите 2)

- 1) КТ грудного отдела позвоночника
- 2) рентгенография стоп в прямой и боковой проекциях
- 3) МРТ головного мозга
- 4) КТ стоп и голеностопных суставов

4. В данном случае наиболее вероятной причиной низкорослости является

- 1) хронический аутоиммунный гипотиреоз
- 2) СТГ-недостаточность
- 3) аутоиммунный гипокортицизм (болезнь Аддисона)
- 4) конституциональная задержка роста

5. Гипотиреоз и гипокортицизм у данного пациента являются

- 1) ятрогенными
- 2) первичными

- 3) вторичными
  - 4) обусловленными резистентностью периферических тканей
6. Окончательный диагноз
- 1) Конституциональная задержка роста. Первичный гипотиреоз. Функциональный гиперкортицизм
  - 2) Задержка роста и гипокортицизм на фоне некомпенсированного врожденного гипотиреоза
  - 3) Гипопитуитаризм: СТГ-недостаточность, вторичный гипотиреоз, вторичный гипокортицизм
  - 4) Внутриутробная задержка роста. Транзиторные гипотиреоз и гипокортицизм вследствие морфо-функциональной незрелости
7. У данного пациента гипопитуитаризм
- 1) приобретенный вследствие опухолевого процесса
  - 2) врожденный
  - 3) приобретенный вследствие перенесенного инфекционного заболевания
  - 4) приобретенный вследствие перенесенной травмы
8. Ребенку с гипопитуитаризмом показана терапия препаратами
- 1) рекомбинантного гормона роста в дозе 0,033 мг/кг/сут
  - 2) рекомбинантного ИФР-1 в дозе 0,05 мг/кг/сут в сочетании с высокими дозами половых стероидов
  - 3) рекомбинантного ИФР-1 в дозе 0,033 мг/кг/сут с последующим увеличением дозы до 0,07 мг/кг/сут
  - 4) рекомбинантного гормона роста в дозе 0,07 мг/кг/сут с последующим снижением дозы до физиологической
9. При множественном дефиците гормонов аденогипофиза лечение вторичного гипотиреоза показано препаратами
- 1) рекомбинантного ТТГ в сочетании с препаратами рекомбинантного ИФР-1
  - 2) рекомбинантного ТТГ после завершения терапии препаратами рекомбинантного гормона роста
  - 3) трийодтиронином после завершения терапии препаратами рекомбинантного гормона роста
  - 4) тироксина сразу после постановки диагноза
10. При лечении вторичного гипотиреоза контроль адекватности дозы тиреоидных препаратов осуществляется по уровням
- 1) свободного Т3, свободного Т4 и ТТГ
  - 2) свободного и общего Т3, свободного и общего Т4
  - 3) ТТГ, Т4 свободного и кальцитонина
  - 4) свободного или общего Т4
11. Контроль уровня ИФР-1 в сыворотке крови, в ходе терапии рекомбинантным гормоном роста позволяет
- 1) рассчитать предполагаемый конечный рост пациента и скорректировать дозу гормона роста при неудовлетворительном прогнозе
  - 2) исключить возможность развития множественного дефицита гормонов аденогипофиза
  - 3) оценить соблюдение режима терапии, выявить побочные эффекты
  - 4) своевременно выявить нарушения липидного и углеводного обмена
12. Повторное определение секреции СТГ у пациентов с целью подтверждения (исключение) диагноза соматотропной недостаточности проводится при
- 1) достижении социально приемлемого роста
  - 2) вступлении в период полового созревания
  - 3) достижении средних показателей скорости роста
  - 4) достижении показателя индекса массы тела 20-25

#### **ЗАДАЧА № 10**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

К врачу детскому эндокринологу обратилась мама с девочкой 7-и лет.

## **Жалобы**

Низкий рост, низкую скорость роста.

## **Анамнез заболевания**

Со слов мамы, впервые отставание в росте девочки стало заметно в возрасте 4-х лет, постепенно становившееся все более выраженным. В течение последнего года дефицит роста стал очевидным (девочка значительно ниже своих одноклассников).

## **Анамнез жизни**

Ребенок от первой беременности, которая протекала без особенностей. Роды срочные, физиологические. При рождении: длина тела 50 см, масса тела 3100. Моторное развитие на первом году жизни соответствовало норме. В возрасте 4,5 лет девочку начали беспокоить частые головные боли и тошнота, постепенно начала снижаться острота зрения. Родители обращались к неврологу по месту жительства, где девочке после ряда обследований был поставлен диагноз: нейроциркуляторная дистония с назначением симптоматической терапии. Ввиду ухудшения самочувствия дочери родители повторно обратились к врачу через полгода. По данным МРТ головного мозга была диагностирована кистозная краниофарингиома хиазмально-селлярной области, окклюзионная гидроцефалия с перивентрикулярным отеком (хирургическое лечение в возрасте 5-ти лет).

Послеоперационный период протекал без осложнений, самочувствие улучшилось. После выписки было рекомендовано обратиться к эндокринологу в поликлинику по месту жительства. По м/ж был назначен л-тироксин в дозе 25 мкг, кортеф в дозе 5 мг/сутки, в режиме 2,5 мг утром, 2,5 мг вечером. Ввиду хорошего самочувствия ребенка, более к врачу не обращались. Родители отмечали постепенное нарастание дефицита роста и набор веса даже на фоне соблюдения рационального режима питания.

Питание полноценное, регулярное, отчетливое чувство насыщения после приема пищи не наступает. В настоящее время девочка находится на домашнем обучении, успеваемость в школе средне-низкая. Наследственный анамнез по эндокринологическим заболеваниям не отягощен. Национальность: русская. Наличие близкородственных браков в семье родители отрицают. Рост отца 178 см, рост матери 172 см. У матери менархе в 12 лет. У отца ростовой скачок в 14 лет.

## **Объективный статус**

Телосложение гиперстеническое, подкожно-жировая клетчатка выражена избыточно. Кожные покровы тонкие, бледные, сухие, на боковых поверхностях живота видны несколько вертикальных стрий бледно-розового цвета. Патологические высыпания на коже и видимых слизистых оболочках отсутствуют. Волосы сухие, ломкие. Склонность к запорам. Мочевыделение достаточно частое, много пьет в течение дня (со слов мамы 3-4л в день).

Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 85 уд/мин, АД 90/65 мм рт. ст.

Рост 105 вес 27,2 кг. SDS роста -3,31, SDS веса +1,05. Соотношение «верхний сегмент/ нижний сегмент» 1,24 (N для девочек в возрасте 6,5 – 7,4 лет: 1,21, N для девочек 5,5-6,4 лет: 1,24), скорость роста 2,5 см/год.

## **Результаты обследования**

ИФР-1 40,32 нг/мл (N для ребенка в возрасте 6-7 лет: от 57-316 нг/мл)

T4св. 9,36 – 17,11 пмоль/л (N для ребенка в возрасте 5-10 лет: 12,7-22,2 пмоль/л)

Кортизол 643,9 – 651,2 нмоль/л (N для ребенка от 1 года до 15 лет: от 414-690 нмоль/л)

## **Стимуляционная проба с клофелином**

Максимальная концентрация СТГ после стимуляции 4,0 нг/мл

## **Рентгенография кистей и лучезапястных суставов**

Костный возраст по Tanner-Whitehouse 20 составил 6 лет

## **ВОПРОСЫ:**

1. Для постановки диагноза в данном случае из методов диагностики, среди прочих, показано провести (выберите 2)

- 1) стимуляционную пробу с клофелином
- 2) пробу с голоданием
- 3) анализ крови на гормоны: эстрадиол, тестостерон, ДГЭА-С
- 4) анализ мочи, определение суточного диуреза, осмолярности плазмы, Na<sup>+</sup> крови
- 5) анализ крови на гормоны: ИФР-1, T4св

2. Из исследований для постановки диагноза в данном случае, в том числе, следует провести

- 1) рентгенографию кистей и лучезапястных суставов
  - 2) рентгенографию органов грудной клетки в прямой и боковой проекциях
  - 3) магнитно-резонансную томографию органов брюшной полости
  - 4) УЗИ органов малого таза
3. В данном случае наиболее вероятной причиной низкорослости является
- 1) хронический аутоиммунный гипотиреоз
  - 2) аутоиммунный гипокортицизм (болезнь Аддисона)
  - 3) гипопитуитаризм
  - 4) семейный вариант конституциональной задержки роста и полового развития
4. В данном случае наиболее вероятно, что у пациента
- 1) приобретенный изолированный дефицит СТГ
  - 2) приобретенный пангипопитуитаризм
  - 3) врожденный вариант изолированного дефицита СТГ
  - 4) врожденный множественный дефицит гормонов аденогипофиза
5. Ребенку с гипопитуитаризмом показана терапия препаратами рекомбинантного гормона роста с начальной дозировкой из расчета \_\_\_\_\_ мг/кг/сут
- 1) 0,025 – 0,033
  - 2) 0,045 – 0,05
  - 3) 0,055 – 0,07
  - 4) 0,0033 – 0,0055
6. Наиболее важным критерием эффективности терапии рекомбинантным гормоном роста
- 1) достижение среднего роста для своего возраста и пола через год терапии
  - 2) нормализация индекса массы тела через год терапии
  - 3) увеличение роста в см и SDS, увеличение скорости роста в см и SDS
  - 4) соответствие костного и паспортного возраста через год терапии
7. При наличии активных злокачественных новообразований, прогрессирующем росте интракраниальных опухолей, лечение препаратом рекомбинантного гормона роста
- 1) показано в дозировке, превышающей стандартную педиатрическую дозировку препаратов СТГ на 25 – 50%, с постепенным ее снижением до оптимальной
  - 2) показано в стандартной педиатрической дозировке для лечения СТГ-дефицита (0,025 – 0,033 мг/кг/сут)
  - 3) показано в начальной дозировке, составляющей 25 – 50% от заместительной с постепенным ее увеличением в течение 3-6 месяцев до оптимальной
  - 4) противопоказано
8. После лечения по поводу опухоли терапия препаратами рекомбинантного гормона роста
- 1) показана сразу после завершения лечения по поводу онкологического заболевания вне зависимости от наличия или отсутствия роста опухоли или ее рецидива
  - 2) противопоказана вне зависимости от наличия или отсутствия роста опухоли или ее рецидива
  - 3) может быть назначена сразу после завершения лечения по поводу онкологического заболевания при наличии у пациента признаков социальной дезадаптации в связи с низкорослостью
  - 4) может быть назначена через 6—12 мес. при отсутствии дальнейшего роста опухоли или рецидива
9. Детям с опухолями головного мозга в анамнезе при лечении препаратами рекомбинантного показано проведение МРТ головного мозга с периодичностью
- 1) 1 раз в 2-3 года при отсутствии жалоб на головные боли
  - 2) только при наличии жалоб на головные боли
  - 3) не реже 1 раза в год
  - 4) в начале лечения препаратами рекомбинантного гормона роста и по его окончанию
10. В данном случае, кроме препарата рекомбинантного гормона роста, целесообразно дополнение терапии в виде

- 1) снижения дозы Л-тироксина на половину и назначения десмопрессина
- 2) повышения дозы Л-тироксина и назначения десмопрессина
- 3) повышения дозы кортефа вдвое и назначения десмопрессина
- 4) повышения дозы Л-тироксина и повышения дозы кортефа вдвое

11. Оперативное лечение опухоли гипоталамо-гипофизарной области в анамнезе

- 1) требует проведения теста на генерацию ИФР-1 для диагностики СТГ-дефицита
- 2) позволяет диагностировать СТГ-дефицит без проведения СТГ-стимулирующих проб
- 3) позволяет провести только одну СТГ-стимуляционную пробу для диагностики СТГ-дефицита
- 4) требует проведения двух СТГ-стимулирующих проб для диагностики СТГ-дефицита

12. После достижения конечного роста на фоне лечения препаратами рекомбинантного гормона роста, пациенты с «триадой» на МРТ

- 1) нуждаются в повторной диагностике СТГ-дефицита с обязательным проведением одной СТГ-стимуляционной пробы и последующим проведением теста на генерацию ИФР-1
- 2) нуждаются в повторной диагностике СТГ-дефицита с обязательным проведением одной СТГ-стимуляционной пробы
- 3) нуждаются в повторной диагностике СТГ-дефицита с обязательным проведением двух СТГ-стимуляционных проб
- 4) **не нуждаются в повторной диагностике СТГ-дефицита**

### **ЗАДАЧА № 11**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Мальчик 3-х лет госпитализирован в эндокринологическое отделение с мамой.

#### **Жалобы**

На низкие темпы роста, дефицит веса, периодическую слабость, вялость.

#### **Анамнез заболевания**

Плохую прибавку в росте и весе мама ребенка отмечает с первых месяцев его жизни. Ранее эндокринологом не обследован. В течение последнего года отмечается появление эпизодов слабости и вялости, преимущественно в утренние часы. В биохимическом анализе крови однократно зафиксирована гипогликемия до 2,9 ммоль/л. За последний год вырос на 3 см, в весе прибавил 600 г.

#### **Анамнез жизни**

Роды срочные, оперативные. Длина тела при рождении 52 см, масса тела при рождении – 3100 г. С рождения на искусственном вскармливании. Раннее психо-моторное и речевое развитие – темповая задержка.

Наследственный анамнез: рост мамы 168 см, рост отца 187 см. Целевой рост ребенка 169 см (SDS - 0,9). Травмы, операции – отрицает.

#### **Объективный статус**

Состояние удовлетворительное. Рост: 82,4 см. SDS роста: -3,08. Скорость роста: 2,9 см/год (SDS скорости роста -3,6). Вес: 9,5 кг. Индекс массы тела: 13,9 кг/м<sup>2</sup>. SDS индекса массы тела: -1,87.

Кожные покровы бледные, суховаты, без патологических элементов.

Подкожно-жировая клетчатка развита недостаточно, распределена равномерно.

Щитовидная железа: расположена типично, мягкоэластической консистенции, не увеличена, клинически – эутиреоз.

Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу. Таннер 1 (G1, P1), яички в мошонке S=D=1 мл.

#### **Результаты обследования**

ИФР-1 <5 нг/мл (6-34 нг/мл)

ТТГ - 3,8 мМЕ/л (0,53-5,2 мМЕ/л); Т4 свободный - 7,8 пмоль/л (10,0-17,7 пмоль/л)

Кортизол - 17 нмоль/л (77-630 нмоль/л)

#### **МРТ головного мозга**

Заключение: выявлена гипоплазия аденогипофиза, воронки, эктопия нейрогипофиза

#### **ВОПРОСЫ:**

1. Необходимым для постановки диагноза является лабораторное определение уровней (выберите 3)



- 1) СТГ базального
  - 2) ИФР-1
  - 3) кортизола утром
  - 4) пролактина
  - 5) АКТГ
  - 6) ТТГ, Т4 свободного
2. Необходимым для постановки диагноза инструментальным методом обследования является
- 1) рентгенография черепа
  - 2) эхокардиография
  - 3) УЗИ надпочечников
  - 4) МРТ головного мозга
3. Для исключения соматотропной недостаточности, как возможной причины задержки роста, необходимо проведение
- 1) исследования базального СТГ
  - 2) пробы на стимуляцию СТГ
  - 3) пробы на генерацию ИФР-1
  - 4) исследования ИФР-1
4. При принятии решения о проведении СТГ-стимуляционной пробы данному ребенку фармакологическим стимулятором должен быть выбран
- 1) L-ДОПА
  - 2) инсулин
  - 3) глюкагон
  - 4) клонидин
5. Максимальный выброс СТГ на пробе с клонидином = 1,1 нг/мл у данного ребенка указывает на наличие
- 1) нормальной секреции СТГ
  - 2) изолированного СТГ-дефицита
  - 3) парциального СТГ-дефицита
  - 4) тотального СТГ-дефицита
6. С учетом результатов проведенных обследований, предполагаемым диагнозом является: Гипопитуитаризм: СТГ-дефицит, \_\_\_\_\_ гипотиреоз, \_\_\_\_\_ гипокортицизм
- 1) первичный; первичный
  - 2) вторичный; первичный
  - 3) вторичный; вторичный
  - 4) первичный; вторичный
7. Рекомбинантный гормон роста (соматотропин) следует назначить в дозе из расчета \_\_\_\_\_ мг/кг/сутки
- 1) 0,033
  - 2) 0,040
  - 3) 0,050
  - 4) 0,045
8. Для мониторинга безопасности терапии соматотропином необходимо определение
- 1) фосфора
  - 2) глюкозы
  - 3) лактата
  - 4) калия
9. Коррекция доз левотироксина у ребенка со вторичным гипотиреозом проводится по уровню
- 1) Т4 свободного
  - 2) Т3 свободного

- 3) ТТГ
- 4) тиреоглобулина

10. При коррекции доз гидрокортизона у ребенка со вторичным гипокортицизмом ориентируются на

- 1) оценку общего состояния
- 2) уровни АКТГ утром
- 3) суточный ритм кортизола
- 4) уровни кортизола утром

11. Противопоказанием к назначению соматотропина у детей является

- 1) деформация Маделунга
- 2) закрытие зон роста
- 3) деформация грудины
- 4) полидактилия

12. Наиболее частым из известных в настоящее время генетических дефектов, лежащих в основе врожденного гипопитуитаризма, являются мутации гена

- 1) LHX3
- 2) PROP1
- 3) HESX1
- 4) PIT1

#### **ЗАДАЧА № 12**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

К врачу детскому эндокринологу обратилась мама с мальчиком 7 лет 10 месяцев.

#### **Жалобы**

Низкий рост, прогрессирующее снижение скорости роста.

Вялость и сонливость, сложности проснуться по утрам, быструю утомляемость, несколько затяжное протекание инфекционных заболеваний.

#### **Анамнез заболевания**

Со слов мамы, впервые отставание в росте мальчика стало заметно 3 года назад, в течение последнего года дефицит роста стал очевидным (мальчик значительно ниже своих сверстников).

#### **Анамнез жизни**

Ребенок от первой беременности, которая протекала без особенностей. Роды срочные, физиологические. При рождении: длина тела 50 см, масса тела 3470 г. Раннее развитие без особенностей. В возрасте 5 лет на фоне полного благополучия мальчик начал жаловаться на головные боли. При обследовании у невропатолога по месту жительства МРТ не проводилось, была назначена симптоматическая терапия. Жалобы на головные боли сохранялись, купировались после приема НПВС. Внезапное ухудшение состояния произошло в возрасте 6 лет 1 месяца, когда ребенок внезапно потерял сознание с последующим развитием тонико-клонических судорог, после купирования которых мальчик был экстренно госпитализирован в нейрохирургическое отделение ГКБ.

По данным проведенной МРТ головного мозга была диагностирована кистозная краниофарингиома хиазмально-селлярной области, окклюзионная гидроцефалия с перивентрикулярным отеком, проведено экстренное хирургическое лечение. Послеоперационный период протекал без осложнений, самочувствие улучшилось.

После выписки было рекомендовано обратиться к эндокринологу в поликлинику по месту жительства, где ребенку было назначено лечение: левотироксин в дозе 25 мкг/сутки, гидрокортизон в дозе 5 мг/сутки в режиме 2,5 мг утром, 2,5 мг днем, десмопрессин в дозе 0,1 мг/сут в режиме 0,05 мг утром и вечером. Ввиду значительного улучшения самочувствия ребенка к врачу более не обращались. Со временем родители начали отмечать задержку роста и чрезмерную прибавку в массе тела, несмотря на соблюдение рационального режима питания.

Питание полноценное, регулярное, отчетливое чувство насыщения после приема пищи наступает на непродолжительный период времени. В настоящее время мальчик находится на домашнем обучении, успеваемость в школе средняя.

Наследственный анамнез по эндокринологическим заболеваниям не отягощен. Национальность: русский. Брак не близкородственный. Рост отца 188 см, рост матери 169 см. У матери менархе в 12 лет. У отца ростовой скачок в 14 лет.

#### **Объективный статус**

Рост 113 см ( $SD_{\text{роста}}=-2,15$ ), вес 26,2 кг ( $ИМТ=20,52 \text{ кг/м}^2$ ,  $SD_{\text{ИМТ}}=+2,20$ ).

Телосложение гиперстеническое. Подкожно-жировая клетчатка выражена несколько избыточно, распределена равномерно. Кожные покровы тонкие, бледные, сухие, на боковых поверхностях живота и бедрах видны несколько вертикальных стрий бледно-розового цвета. Патологические высыпания на коже и видимых слизистых оболочках отсутствуют. Волосы сухие, ломкие.

Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 85 уд/мин, АД 90/65 мм рт. ст. живот мягкий, безболезненный при пальпации. Склонность к запорам. Мочевыделение каждые 3-4 часа, со слов мамы, ребенок пьет умеренное количество жидкости (1,5-2 л в день).

Щитовидная железа визуально и пальпаторно не увеличена, мягкоэластична, клинически – гипотиреоз (?). Надпочечники – гипертрихоза и гиперпигментации нет.

Половые органы сформированы по мужскому типу правильно, половое созревание по Таннеру 1, тестикулы в мошонке,  $S=D=3$  мл.

#### **Результаты обследования**

Скорость роста 3,5 см/год,  $SDS$  скорости роста -2,62

Соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент» равно 1,21 (N для мальчиков возрастной группы 6,5-7,4 лет).

ИФР-1 38,41 нг/мл (N для ребенка в возрасте 6-7 лет: от 57-316 нг/мл)

T4св. 8,44 пмоль/л (N для ребенка в возрасте 5-10 лет: 12,7-22,2 пмоль/л)

#### **Анализ мочи, определение суточного диуреза, осмолярности плазмы, $Na^+$ крови**

Удельная плотность мочи 1016 г/л (N 1015-1025 г/л)

суточный диурез 850-950 мл/сут (N 650-1000 мл/сут)

осмолярность плазмы крови 282 мОсм/л (N 280-300 мОсм/л)

$Na^+$  крови 145 ммоль/л (N 137-146 ммоль/л)

#### **Рентгенография кистей и лучезапястных суставов**

Костный возраст по Tanner-Whitehouse 20 составил 6,5 лет

#### **ВОПРОСЫ:**

1. К необходимым для постановки диагноза антропометрическим показателям, кроме роста и массы тела, относятся (выберите 2)

- 1) размах рук
- 2) скорость роста
- 3) окружность грудной клетки
- 4) окружность головы
- 5) соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент»
- 6) длина стопы

2. К необходимым для постановки диагноза лабораторным методам исследования относятся (выберите 2)

- 1) биохимическое исследование крови: общий холестерин, холестерин-ЛПВП, холестерин-ЛПНП, холестерин-ЛПОНП, триглицериды
- 2) анализ крови на аутоантитела к: инсулину (IAA), глутаматдегидрогеназе (GAD), тирозинфосфатазе (IA2), клеткам островков Лангерганса (ICA); определение уровня базального уровня С-пептида
- 3) анализ мочи, определение суточного диуреза, осмолярности плазмы,  $Na^+$  крови
- 4) гормональное исследование: эстрадиол, тестостерон, ДГЭА-С, кортизол
- 5) пероральный глюкозотолерантный тест
- 6) гормональное исследование: ИФР-1, T4св

3. К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам исследования относится

- 1) КТ стоп с голеностопными суставами
- 2) МРТ органов брюшной полости
- 3) рентгенография органов грудной клетки в прямой и боковой проекциях
- 4) рентгенография кистей и лучезапястных суставов

4. В данном случае наиболее вероятной причиной низкорослости является
- 1) хронический аутоиммунный гипотиреоз
  - 2) задержка внутриутробного развития
  - 3) конституциональная задержка роста
  - 4) недостаточность СТГ
5. Гипотиреоз и гипокортицизм у данного пациента являются
- 1) вторичными
  - 2) обусловленными резистентностью периферических тканей
  - 3) первичными
  - 4) идиопатическими
6. В данном случае наиболее вероятно, что у пациента
- 1) приобретенный множественный дефицит гормонов аденогипофиза
  - 2) врожденный изолированный дефицит соматотропного гормона
  - 3) идиопатический изолированный дефицит соматотропного гормона
  - 4) приобретенный изолированный дефицит соматотропного гормона
7. Противопоказанием к лечению препаратами рекомбинантного гормона роста является
- 1) пустое турецкое седло вследствие удаления новообразования гипоталамо-гипофизарной области любой этиологии вне зависимости от сроков ремиссии
  - 2) удаление новообразования в гипоталамо-гипофизарной области в анамнезе вне зависимости от сроков, прошедших после операции
  - 3) наличие активных злокачественных новообразований и интракраниальных опухолей прогрессирующего роста
  - 4) удаление новообразования мозга любой локализации в анамнезе вне зависимости от сроков, прошедших после оперативного лечения
8. После лечения по поводу опухоли терапия препаратами рекомбинантного гормона роста
- 1) показана сразу после завершения лечения по поводу онкологического заболевания вне зависимости от наличия или отсутствия роста опухоли или ее рецидива
  - 2) может быть назначена через 6—12 мес. при отсутствии дальнейшего роста опухоли или рецидива
  - 3) может быть назначена сразу после завершения лечения по поводу онкологического заболевания при дефиците роста у пациента  $-2,5$  SDS и более
  - 4) противопоказана вне зависимости от наличия или отсутствия роста опухоли или ее рецидива
9. Наиболее важным критерием эффективности терапии рекомбинантным гормоном роста является
- 1) достижение среднего роста для своего возраста и пола через год терапии
  - 2) нормализация индекса массы тела через полгода терапии препаратами рекомбинантного гормона роста
  - 3) увеличение роста (в см и SDS) и скорости роста (в см и SDS)
  - 4) увеличение скорости роста на 7 см/год и более через год терапии рекомбинантным гормоном роста
10. В данном случае, помимо назначения препарата рекомбинантного гормона роста, целесообразно
- 1) отмена л-тироксина и десмопрессина ввиду длительного приема и высоким риском развития передозировки препаратов
  - 2) повышение дозы гидрокортизона и левотироксина
  - 3) снижение дозы левотироксина и отмена десмопрессина
  - 4) снижение дозы десмопрессина и повышение дозы гидрокортизона вдвое
11. Оперативное лечение опухоли гипоталамо-гипофизарной области в анамнезе
- 1) позволяет диагностировать СТГ-дефицит без проведения СТГ-стимулирующих проб и не дожидаясь нарастания дефицита роста до  $-2$  SDS или более
  - 2) требует проведения двух СТГ-стимулирующих проб для диагностики СТГ-дефицита вне зависимости от выраженности развившегося дефицита роста
  - 3) требует проведения теста на генерацию ИФР-1 для диагностики СТГ-дефицита при условии, что дефицит роста еще не достиг отметки  $-2$  SDS роста для своего пола и возраста

4) позволяет провести только одну СТГ-стимуляционную пробу для диагностики СТГ-дефицита в случае, если ребенок еще не достиг отметки -2 SDS роста для своего пола и возраста

1. Однократное измерение базального уровня СТГ в крови, определение ночной спонтанной секреции СТГ
  - 1) не имеет диагностического значения в диагностике СТГ-дефицита
  - 2) позволяет исключить/ подтвердить диагноз СТГ-дефицита только совместно с однократным проведением СТГ-стимуляционной пробы
  - 3) позволяет исключить/ подтвердить диагноз СТГ-дефицита без проведения СТГ-стимуляционной пробы
  - 4) позволяет исключить/ подтвердить диагноз СТГ-дефицита только совместно с проведением пробы на генерацию ИФР-1

### **ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИЯ № 3**

1. Методы оценки физического развития. Компонентный состав тела. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
2. Метаболический синдром. Критерии диагностики у детей. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
3. Ожирение у детей. Методы лечения, профилактика. Организация «школ ожирения (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
4. Реабилитация детей с ожирением. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
5. Основы диетотерапии при метаболическом синдроме (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
6. Врожденный изолированный гипопаратиреоз. Причины, диагностика, дифференциальная диагностика. Лечение (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
7. Методы дифференциальной диагностики гипопаратиреоза и псевдогипопаратиреоза. Лечение. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
8. Фосфорно-кальциевый обмен у детей. Методы исследования, интерпретация результатов. Профилактика гипокальциемии. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
9. Фармакокинетика гипопаратиреоза: препараты выбора. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
10. Принципы неотложной помощи при гипокальциемии у детей (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
11. Физиология и регуляция секреции гормонов коры надпочечников. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
12. Препараты глюкокортикоидов. Классификация, особенности фармакокинетики. Показания к применению. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
13. Неонатальный скрининг на врожденную гиперплазию коры надпочечников. Интерпретация результатов. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
14. Побочное действие препаратов глюкокортикостероидов. Организация помощи при надпочечниковом кризе. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
15. Лечение врожденной гиперплазии коры надпочечников. Мониторинг эффективности глюко- и минералокортикоидной терапии. Диспансеризация. Реабилитация. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
16. Клинические характеристики генетических вариантов ВГИ. Классификация. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
17. Гипогликемические состояния у детей. Диагностика и дифференциальная диагностика (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

18. Современные методы диагностики ВГИ у новорожденных. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
19. Современные методы лечения ВГИ у новорожденных. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
20. Побочные действия инсулин статических препаратов. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

## ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. ОЦЕНКА УРОВНЯ ОСНОВНОГО ОБМЕНА ПРИ ОЖИРЕНИИ ПОЗВОЛЯЕТ (УК-1.1.,1.2,1.3, ОПК-4.1, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ОПК-8.1, ПК-4.1,4.3, ПК-5.1,5.2)  
А определить наличие метаболических осложнений ожирения  
Б персонифицировать питание  
В оценить наличие апноэ-гипопноэ сна  
Г оценить риск развития сахарного диабета
2. САМЫМ ЧАСТЫМ НАРУШЕНИЕМ УГЛЕВОДНОГО ОБМЕНА ПРИ ОЖИРЕНИИ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1.,1.2,1.3)  
А MODY диабет  
Б нарушение толерантности к глюкозе  
В сахарный диабет 2 типа  
Г сахарный диабет 1 типа
3. СНИЖЕНИЮ АППЕТИТА У ДЕТЕЙ С ОЖИРЕНИЕМ СПОСОБСТВУЕТ (УК-1.1.,1.2,1.3, ОПК-4.1, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ОПК-8.1, ПК-4.1,4.3, ПК-5.1,5.2)  
А резкое ограничение жира  
Б ограничение приема пищи на ночь  
В исключение из блюд приправ и пряностей  
Г увеличение объема порции
4. ОСНОВНЫМ МЕТОДОМ ЛЕЧЕНИЯ НЕАЛКОГОЛЬНОЙ ЖИРОВОЙ БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ В СТАДИИ ЖИРОВОГО ГЕПАТОЗА У ДЕТЕЙ С ОЖИРЕНИЕМ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1.,1.2,1.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.1, ПК-4.3, ПК-5.1,5.2)  
А, терапия орлистатом  
Б, нормализация массы тела  
В, терапия витамином Е  
Г, терапия метформином
5. МЕТФОРМИН РАЗРЕШЕН ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ОЖИРЕНИЯ В СОЧЕТАНИИ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 2 ТИПА У ДЕТЕЙ (УК-1.1.,1.2,1.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ПК-4.3, ПК-5.1,5.2)  
А, только при наличии артериальной гипертензии  
Б, любого возраста  
В, при непереносимости инсулина  
Г, с 10 лет
6. ГИПОТАЛАМИЧЕСКОЕ ОЖИРЕНИЕ РАЗВИВАЕТСЯ ВСЛЕДСТВИЕ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)  
А, опухоли или травмы гипоталамуса  
Б, неправильного введения прикормов на первом году жизни ребенка  
В, ультрафиолетового облучения  
Г, дефицита витамина Д
7. ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА СИНДРОМ ОБСТРУКТИВНОГО АПНОЭ СНА У РЕБЕНКА С ОЖИРЕНИЕМ В ПЛАН ОБСЛЕДОВАНИЯ НЕОБХОДИМО ВКЛЮЧИТЬ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)  
А, специализированный опросник  
Б, дневную полисомнографию

В, суточной пульсоксиметрии  
Г, ночную полисомнографию

8. ЛЕЧЕНИЕ ОЖИРЕНИЯ У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА ОСНОВАНО НА ПРИМЕНЕНИИ (УК-1.1.,1.2,1.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.1, ПК-4.3, ПК-5.1,5.2)

А, сбалансированного питания  
Б, гипокалорийных диет в сочетании с занятиями в спортивных секциях  
В, циклических курсов витаминотерапии  
Г, курсов массажа в сочетании с физиопроцедурами

9. ПРИ ОЖИРЕНИИ У ПОДРОСТКОВ УРОВЕНЬ 25 ОН ВИТАМИНА Д ЧАСТО (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)

А, снижен  
Б, повышен  
В, является маркером быстрого роста  
Г, является маркером быстро прогрессирующей прибавки массы тела

10. РЕБЕНКУ С ОЖИРЕНИЕМ НАИБОЛЕЕ ВАЖНО ВКЛЮЧЕНИЕ В РАЦИОН ПРОДУКТОВ С (УК-1.1.,1.2,1.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.1, ПК-4.3, ПК-5.1,5.2)

А, высоким гликемическим индексом  
Б, пребиотиками  
В, пробиотиками  
Г, высоким содержанием пищевых волокон

11. ПАЦИЕНТУ С ГИПОПАРАТИРЕОЗОМ И САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА ПОКАЗАНО ИССЛЕДОВАНИЕ ГЕНА (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

А MEN1  
Б ABCD1  
В DAX1  
Г AIRE

12. ПАТОЛОГИЯ СТИМУЛИРУЮЩЕЙ АЛЬФА-СУБЪЕДИНИЦЫ G-БЕЛКА ПРИВОДИТ К РАЗВИТИЮ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

А, гипотиреоза  
Б, псевдогипопаратиреоза  
В, псевдогиперальдостеронизма  
Г, гипопаратиреоза

13. ПОД РАХИТОМ ПОНИМАЮТ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

А, заболевание костей в результате недостатка инсоляции и недостаточного употребления рыбных продуктов  
Б, заболевание костей с развитием деформаций грудной клетки, черепа, рук и ног  
В, заболевание костной ткани с деформациями скелета в результате дефицита витамина Д  
Г, группу обменных заболеваний с нарушением минерализацией костей в зоне ростовых пластин

14. НИЗКИЙ УРОВЕНЬ КАЛЬЦИЯ КРОВИ С ВЫСОКИМ УРОВНЕМ ПАРАТГОРМОНА В КРОВИ МОЖЕТ БЫТЬ СЛЕДСТВИЕМ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

А, нарушения синтеза ПТГ  
Б, дефицита магния  
В, дефицита щелочной фосфатазы  
Г, псевдогипопаратиреоза

15. НАЧАЛЬНАЯ ДОЗА ПРЕПАРАТА ВИТАМИНА Д ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ГИПОПАРАТИРЕОЗА ЗАВИСИТ ОТ УРОВНЯ В КРОВИ (УК-1.1.,1.2,1.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ПК-4.3, ПК-5.1,5.2)

А, фосфора  
Б, паратгормона  
В, магния

Г, кальция

16. АЛЬФАКАЛЬЦИДОЛ ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ (УК-1.1.,1.2,1.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ПК-4.3, ПК-5.1,5.2)

- А, негидроксилированную форму кальция
- Б, гидроксилированную форму витамина Д
- В, негидроксилированную форму витамина Д
- Г, гидроксилированную форму кальция

17. ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГИПОПАРАТИРЕОЗА НАЧАЛЬНАЯ ДОЗА АКТИВНОЙ ФОРМЫ ПРЕПАРАТА ВИТАМИНА Д ПРИ УРОВНЕ КАЛЬЦИЯ ИОНИЗИРОВАННОГО КРОВИ БОЛЕЕ 0,8 ММОЛЬ/Л СОСТАВЛЯЕТ (В МКГ) (УК-1.1.,1.2,1.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ПК-4.3, ПК-5.1,5.2)

- А 1,5-3
- Б 0,25-0,5
- В 1-1,5
- Г 0,5 -1

18. МНОЖЕСТВЕННАЯ ЭНДОКРИННАЯ НЕОПЛАЗИЯ 1 ТИПА (МЭН 1) ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

- А аутосомно-доминантный синдром, включающий медуллярный рак щитовидной железы, феохромоцитому, множественные невромы слизистых оболочек и кишечные ганглионевромы
- Б наследственный синдром, включающий медуллярный рак щитовидной железы, феохромоцитому, гиперпаратиреоз или аденомы паращитовидных желез и болезнь Гиршпрунга
- В наследственный синдром, включающий медуллярный рак щитовидной железы, феохромоцитому, гиперпаратиреоз или аденомы паращитовидных желез и иногда кожный амилоидоз
- Г наследственный синдром, характеризующийся гиперплазией или аденомами околощитовидных желез и опухолями островков Лангерганса и/или опухолями гипофиза

19. ЛЕЧЕНИЕ ГИПОПАРАТИРЕОЗА НАПРАВЛЕНО НА ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ РАЗВИТИЯ (УК-1.1.,1.2,1.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ПК-4.3, ПК-5.1,5.2)

- А, гиперкальциемии
- Б, гипофосфатемии
- В, гипокальциемии
- Г, гипокальцитонинемии

20. К СВОБОДНОЙ ФРАКЦИИ КАЛЬЦИЯ ОТНОСИТСЯ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

- А, кальций общий крови
- Б, кальций ионизированный мочи
- В, кальций общий мочи
- Г, кальций ионизированный крови

21. СОЧЕТАНИЕ ФЕОХРОМАЦИТОМЫ НАДПОЧЕЧНИКА И ГЕАНГИОБЛАСТОМЫ СЕТЧАТКИ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ СИНДРОМА (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

- А, фон Гипшеля Линдау
- Б, МЭН2А
- В, МЭН1
- Г, Пейтца-Егерса

22. ОЦЕНКА АДЕКВАТНОСТИ ДОЗЫ МИНЕРАЛОКОРТИКОИДОВ (КОРТИНЕФФА) ОСНОВЫВАЕТСЯ НА ОПРЕДЕЛЕНИИ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2)

- А, альдостерона
- Б, ренина
- В, ДГЭА
- Г, АКТГ

23. ПОКАЗАТЕЛЕМ КОМПЕНСАЦИИ МИНЕРАЛОКОРТИКОИДНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2)

А, ренин

Б, дегидроэпиандростерона сульфат

В, кортизол

Г, адренокортикотропный гормон

24. ПОСЛЕ ПОЛУЧЕНИЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНОГО РЕЗУЛЬТАТА НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА НА ВРОЖДЕННУЮ ДИСФУНКЦИЮ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФИЦИТ 21-ГИДРОКСИЛАЗЫ) ПРОВОДЯТ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

А, определение уровня АКТГ

Б, определение уровня андростендиона

В, определение уровня тестостерона

Г, повторное определение уровня 17-гидроксипротестерона

25. МАЛЬЧИКУ 10 ЛЕТ С АУТОИММУННЫМ ПОЛИГЛАНУДУЛЯРНЫМ СИНДРОМОМ 1 ТИПА НАЗНАЧАЕТСЯ ГИДРОКОРТИЗОН С ЦЕЛЬЮ ТЕРАПИИ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2)

А первичного гипогонадизма

Б надпочечниковой недостаточности

В первичного гипотиреоза

Г хронического кандидоза

26. ЛЕЧЕНИЕ НЕДОСТАТОЧНЫМИ ДОЗАМИ ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ В ДОПУБЕРТАТНОМ ПЕРИОДЕ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФИЦИТ 21-ГИДРОКСИЛАЗЫ) ПРИВОДИТ К (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2)

А, ускорению роста

Б, отставанию костного возраста

В, задержке роста

Г, задержке полового развития

27. ОПРЕДЕЛЕНИЕ КОРТИЗОЛА В КРОВИ ДЛЯ ОЦЕНКИ АДЕКВАТНОСТИ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2)

А, проводится утренние часы до приема препаратов

Б, проводится в утренние часы после приема препаратов

В, не проводится

Г, проводится в вечерние часы после приема препаратов

28. ВТОРОЙ ПО ЧАСТОТЕ ФОРМОЙ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ ЯВЛЯЕТСЯ ДЕФИЦИТ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

А, 21-гидроксилазы

Б, 20,22-десмолазы (11 $\alpha$ -гидроксилазы)

В, 11 $\beta$ -гидроксилазы

Г, 3 $\beta$ -гидроксистероиддегидрогеназы

29. СНИЖЕНИЕ ТЕМПОВ РОСТА И ИЗБЫТОЧНЫЙ НАБОР ВЕСА У РЕБЕНКА С НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ В ПОЛЬЗУ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2)

А, недостаточной дозы флудрокортизона

Б, избыточной дозы флудрокортизона

В, избыточной дозы гидрокортизона

Г, недостаточной дозы гидрокортизона

30. СУТОЧНАЯ ДОЗА ТАБЛЕТИРОВАННОГО ГИДРОКОРТИЗОНА У ДЕТЕЙ С ПЕРВИЧНОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2)

- А, делится на 2 приема
- Б, делится на 3 приема
- В, принимается однократно в вечерние часы
- Г, принимается однократно в утренние часы

31. ГИПОГЛИКЕМИЯ У НОВОРОЖДЕННОГО МОЖЕТ БЫТЬ ПРОЯВЛЕНИЕМ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

- А врожденного гипотиреоза
- Б внутриутробной инфекции
- В инсулиномы
- Г диабетической фетопатии

32. КЛИНИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЕМ ГИПОГЛИКЕМИИ У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

- А сухость кожи
- Б агрессия
- В гипертермия
- Г диарея

33. СОЧЕТАНИЕ ГИПОГЛИКЕМИИ И МАКРОГЛОССИИ У НОВОРОЖДЕННОГО ХАРАКТЕРНО ДЛЯ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

- А галактоземии
- Б врожденных дефектов гликозилирования
- В диабетической фетопатии
- Г синдрома Бэквита-Видемана

34. ПОБОЧНЫМ ЭФФЕКТОМ ТЕРАПИИ ДИАЗОКСИДОМ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2)

- А конъюнктивит
- Б стоматит
- В алопеция
- Г гиперурикемия

35. ПОБОЧНЫМ ЭФФЕКТОМ ТЕРАПИИ ДИАЗОКСИДОМ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2)

- А задержка жидкости
- Б выпадение волос
- В стоматит
- Г конъюнктивит

36. ГИПОГЛИКЕМИЯ У НОВОРОЖДЕННОГО МОЖЕТ БЫТЬ ПРОЯВЛЕНИЕМ (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

- А врожденного гипотиреоза
- Б внутриутробной инфекции
- В инсулиномы
- Г диабетической фетопатии

37. ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМ ВХОДИТ В СТРУКТУРУ СИНДРОМА (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

- А Сотоса
- Б Нунап
- В МакКьюна-Олбрайта-Брайцева
- Г Дауна

38. ИДИОПАТИЧЕСКИЕ КЕТОТИЧЕСКИЕ ГИПОГЛИКЕМИИ КАК ПРАВИЛО МАНИФЕСТИРУЮТ В (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

- А, неонатальном периоде

- Б, возрасте 7-9 лет
- В, пубертатном возрасте
- Г, возрасте 1-3 лет

39. ДЛЯ ВРОЖДЕННОГО ГИПЕРИНСУЛИНИЗМА ХАРАКТЕРНО (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2)

- А, наличие сопутствующих инфекционных заболеваний
- Б, наличие потребности в инфузионной терапии раствором глюкозы
- В, бессимптомное течение гипогликемического синдрома
- Г, наличие сопутствующих врожденных пороков развития сердца

40. ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ИНФУЗИОННОЙ ТЕРАПИИ ГЛЮКОЗОЙ У ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМОМ ЦЕЛЕВЫМИ ЗНАЧЕНИЯМИ ГЛИКЕМИИ ЯВЛЯЮТСЯ (В ММОЛЬ/Л) (УК-1.1,1.2,1.3, ОПК-4.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-8.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2)

- А, 2,6-4,0
- Б, 3,5-8
- В, 2,2-3,3
- Г, 2,5-3,5

## СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

### ЗАДАЧА № 1

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Мальчик 11 лет пришел на прием к детскому эндокринологу в поликлинику с мамой.

#### **Жалобы**

На избыточную массу тела, повышенный аппетит.

#### **Анамнез заболевания**

Избыточная масса тела постепенно прогрессирующего характера у ребенка отмечается с 4-летнего возраста на фоне нерационального питания, нормальной двигательной активности, высоких темпов роста. Ранее у эндокринолога не обследован.

#### **Анамнез жизни**

Роды срочные, оперативные. Длина тела при рождении 53 см, масса тела при рождении – 3380 г. На грудном вскармливании до 6 месяцев. Раннее психомоторное и речевое развитие – без особенностей. Наследственный анамнез отягощен по ожирению. Аллергические реакции на пищевые продукты, медикаменты отрицает. Травмы, операции отрицает.

#### **Объективный статус**

Состояние удовлетворительное. Рост: 163,5 см. SDS роста: +2,3. Вес: 94,5 кг. Индекс массы тела: 35,4 кг/м<sup>2</sup>. SDS индекса массы тела: 3,48.

Кожные покровы: множественные тонкие ярко-розовые стрии на коже живота, фолликулярный кератоз плеч.

Подкожно-жировая клетчатка развита избыточно, перераспределена по абдоминальному типу.

Щитовидная железа расположена типично, мягкоэластической консистенции, не увеличена, клинически – эутиреоз.

Половые органы сформированы: правильно, по мужскому типу. Таннер 1 (G1, P1), яички в мошонке, левое = 3 ml, правое = 3 ml.

Пульс 70 уд/мин ритмичный, удовлетворительного наполнения. Артериальное давление 110/65 мм рт.ст.; тоны сердца ясные, ритмичные; шумы сердца не определяются.

#### **Результаты обследования**

Общий холестерин = 4,1 ммоль/л (3,3-5,2 ммоль/л), ЛПНП = 2,4 ммоль/л (1,1-3,0 ммоль/л), ЛПВП = 1,05 ммоль/л (1,15-2,6 ммоль/л), триглицериды 1,1 ммоль/л (0,1-1,7 ммоль/л)

АЛТ = 11 Ед/л (7-35 Ед/л), АСТ = 17 Ед/л (15-60 Ед/л)

**УЗИ брюшной полости** Эхографических признаков патологии не выявлено

#### **Стандартный оральный глюкозо-толерантный тест**

Глюкоза сыворотки натощак - 4,2 ммоль/л (3,3-6,1 ммоль/л); глюкоза сыворотки через 2 часа после нагрузки глюкозой - 5,2 ммоль/л

## ВОПРОСЫ:

1. Необходимыми лабораторными и инструментальными методами обследования для скрининга осложнений ожирения являются (выберите 3)

- 1) УЗИ брюшной полости
- 2) МРТ головного мозга
- 3) липиды сыворотки крови
- 4) проба с углеводистым завтраком
- 5) АЛТ, АСТ
- 6) гликированный гемоглобин

2. Предполагаемым основным диагнозом является

- 1) Дефицит ПОМК
- 2) Простое ожирение
- 3) Гипоталамическое ожирение
- 4) Синдром Прадера-Вилли

3. Для оценки состояния углеводного обмена ребенку необходимо исследовать

- 1) гликированный гемоглобин
- 2) стандартный оральный глюкозо-толерантный тест
- 3) гликемию натощак
- 4) пробу с углеводистым завтраком

4. Значение гликемии через 2 часа после нагрузки глюкозой у пациента 5,2 ммоль/л интерпретируется как

- 1) нарушение толерантности к глюкозе
- 2) нормогликемия
- 3) нарушение гликемии натощак
- 4) сахарный диабет

5. По результатам проведенного обследования у ребенка выявлено ожирение

- 1) осложненное нарушением гликемии натощак
- 2) осложненное жировым гепатозом
- 3) без метаболических нарушений
- 4) осложненное дислипидемией

6. Основу терапии ожирения у детей и подростков составляют диетотерапия, адекватные физические нагрузки и

- 1) лечебная физкультура
- 2) медикаментозная терапия
- 3) бариатрическая хирургия
- 4) коррекция пищевого поведения

7. Препаратом выбора для медикаментозной терапии ожирения у детей является

метформин  
орлистат  
сибутрамин  
лираглутид

8. Разовая доза орлистата при лечении ожирения у детей составляет \_\_\_\_\_ мг

- 1) 80
- 2) 120
- 3) 60
- 4) 240

9. Согласно рекомендациям ВОЗ, адекватная физическая активность для детей до 7 до 17 лет

подразумевает ежедневные занятия продолжительностью не менее \_\_\_\_\_ минут

- 1) 90
- 2) 60
- 3) 100
- 4) 30

10. Критерием эффективности терапии ожирения у детей в краткосрочной перспективе является удержание значения SDS ИМТ в течение \_\_\_\_\_ месяца(-ев)

- 1) 2
- 2) 3
- 3) 6
- 4) 1

11. Для детей с конституционально-экзогенным ожирением характерны \_\_\_\_\_ темпы роста

- 1) низкие
- 2) нормальные или высокие
- 3) низкие или нормальные
- 4) высокие

12. Диспансерное наблюдение за данным ребенком в течение первого года необходимо проводить 1 раз в \_\_\_\_\_ месяца(-ев)

- 1) 6
- 2) 12
- 3) 2
- 4) 3

## **ЗАДАЧА № 2**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Девочка 16 лет пришла с мамой в поликлинику на прием к детскому эндокринологу.

### **Жалобы**

На избыточную массу тела, головные боли, повышение артериального давления.

### **Анамнез заболевания**

Избыточная масса тела у ребенка отмечается с 12-летнего возраста, постепенно прогрессирующего характера на фоне нерационального питания, низкой двигательной активности. В течение последнего года на фоне резкого набора веса (+25 кг) отмечается повышение артериального давления до 170/100 мм рт.ст. При обследовании у офтальмолога: сосуды глазного дна не изменены. По данным Эхо-КГ – без патологии.

Наблюдается эндокринологом с диагнозом: хронический аутоиммунный тиреоидит с 10-летнего возраста, терапию не получает. В гормональном профиле за неделю до приема: ТТГ 5,6 мМЕ/л (0,53-5,2 мМЕ/л), Т4 своб. 16,3 пмоль/л (10,0-17,7 пмоль/л). По УЗИ щитовидной железы: суммарный объем 12,7 мл, эхографические признаки аутоиммунного заболевания щитовидной железы

### **Анамнез жизни**

Роды срочные, самостоятельные. Длина тела при рождении 50 см, масса тела при рождении – 3650 г. С рождения на искусственном вскармливании. Раннее психомоторное и речевое развитие – без особенностей.

Наследственный анамнез: артериальная гипертензия у обоих родителей, у отца – ОНМК в возрасте 44 лет. Аллергические реакции на пищевые продукты, медикаменты отрицает. Травмы, операции отрицает.

### **Объективный статус**

Рост: 165,1 см. SDS роста: 0.316. Вес: 102,0 кг. ИМТ: 37.4 кг/м<sup>2</sup>. SDS ИМТ\* \*: 3,3. Окружность талии = 112 см.

Кожные покровы чистые, умеренной влажности, без патологических высыпаний. Множественные широкие светлые стрии на боковой поверхности бедер, на животе, гиперпигментация кожных складок подмышечных областей. Подкожно-жировая клетчатка развита избыточно, распределена по абдоминальному типу.

Щитовидная железа расположена типично, мягкоэластической консистенции, не увеличена, клинически – эутиреоз. Половые органы сформированы правильно. Таннер 5 (B5, P5) Ах 1, Ме с 12 лет, регулярные длительностью 7 дней, безболезненные. Сердечно-сосудистая система: пульс 80 уд/мин; артериальное давление 140/90 мм рт.ст.; тоны сердца ясные, ритмичные; шум сердца не определяется; частота дыхательных движений 18 в мин; грудная клетка: правильной формы. Дыхание: везикулярное; хрипов нет; дыхательные шумы: нет. Система органов пищеварения: язык влажный, чистый, живот при поверхностной пальпации мягкий, безболезненный; печень не увеличена; селезенка не пальпируется. Мочеполовая система: симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон, дизурических явлений нет. Стул ежедневный.

#### **Результаты обследования**

##### **Оральный глюкозо-толерантный тест**

Глюкоза натощак – 4,6 ммоль/л, глюкоза через 2 часа – 9,4 ммоль/л

##### **Липиды сыворотки крови**

Общий холестерин = 5,8 ммоль/л (3,3-5,2 ммоль/л), ЛПНП = 3,4 ммоль/л (1,1-3,0 ммоль/л), ЛПВП = 0,76 ммоль/л (1,15-2,6 ммоль/л), триглицериды 2,2 ммоль/л (0,1-1,7 ммоль/л)

##### **АЛТ, АСТ**

АЛТ = 30 Ед/л (7-35), АСТ = 44 Ед/л (15-60)

##### **УЗИ брюшной полости**

Эхографические признаки жирового гепатоза

#### **ВОПРОСЫ:**

1. Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются (выберите 3)

- 1) липиды сыворотки крови
- 2) кариотип
- 3) гликированный гемоглобин
- 4) ТТГ и пролактин
- 5) АЛТ, АСТ
- 6) оральный глюкозо-толерантный тест
- 7) ТТГ и свободный Т4
- 8) 17ОН прогестерон, ДГЭА-с, кортизол

2. Необходимым для постановки диагноза инструментальным методом обследования является

- 1) МРТ головного мозга
- 2) УЗИ надпочечников
- 3) рентгенография черепа
- 4) УЗИ брюшной полости

3. Предполагаемым основным диагнозом является

- 1) Конституционально-экзогенное ожирение
- 2) Ожирение на фоне субклинического гипотиреоза
- 3) Синдром Иценко-Кушинга
- 4) Гипоталамическое ожирение

4. Гипертриглицеридемия у детей с ожирением старше 10 лет диагностируется при значении триглицеридов в сыворотке крови \_\_\_\_\_ ммоль/л

- 1)  $\geq 1,7$
- 2)  $> 1,4$
- 3)  $> 1,5$
- 4)  $\geq 2,0$

5. Значение гликемии через 2 часа после нагрузки глюкозой у пациента 9,4 ммоль/л интерпретируются как

- 1) сахарный диабет
- 2) нормогликемия
- 3) нарушение толерантности к глюкозе

4) нарушение гликемии натощак

6. Для диагностики артериальной гипертензии у данной пациентки с АД 140/90 мм рт.ст. офисное измерение артериального давления следует провести \_\_\_\_\_ раз(-а)

- 1) 4
- 2) 3
- 3) 2
- 4) 1

7. Основу терапии ожирения у детей и подростков составляют диетотерапия, адекватные физические нагрузки и

- 1) лечебная физкультура
- 2) бариатрическая хирургия
- 3) коррекция пищевого поведения
- 4) медикаментозная терапия

8. Суточная доза орлистата при лечении ожирения у детей должна составлять \_\_\_\_\_ мг

- 1) 180
- 2) 360
- 3) 100
- 4) 660

9. Согласно рекомендациям ВОЗ, адекватная физическая активность для детей до 7 до 17 лет подразумевает ежедневные занятия продолжительностью не менее \_\_\_\_\_ минут

- 1) 100
- 2) 90
- 3) 60
- 4) 30

10. Стандартный оральный глюкозо-толерантный тест данному пациенту следует проводить 1 раз в \_\_\_\_\_ месяцев(-а)

- 1) 3
- 2) 12
- 3) 6
- 4) 24

11. Самым распространенным поражением органов-мишеней при артериальной гипертензии у детей с ожирением является(-ются)

- 1) застойные диски зрительных нервов
- 2) гипертрофия левого желудочка
- 3) утолщение комплекса интима-медиа сонной артерии
- 4) ангиопатия сетчатки

12. Лабильную артериальную гипертензию у детей с ожирением диагностируют при проведении СМАД по

- 1) индексу времени АД
- 2) вариабельности АД
- 3) скорости утреннего подъема АД
- 4) величине утреннего подъема АД

### **ЗАДАЧА № 3**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

На приеме у врача-детского эндокринолога пациент 16 лет с мамой.

#### **Жалобы**

На избыточную массу тела, полидипсию, полиурию, рецидивирующий фурункулез, частые головные

боли.

#### **Анамнез заболевания**

Избыточная масса тела у ребенка отмечается с 3-4-летнего возраста, постепенно прогрессирующего характера на фоне нерационального питания, низкой двигательной активности, нормальных темпов роста. В течение последних 6 месяцев отмечается появление жалоб на повышенную жажду, частые мочеиспускания, рецидивирующий фурункулез. По рекомендации педиатра проведено обследование: глюкоза сыворотки крови натощак 6,2 ммоль/л. В общем анализе мочи глюкозурии, кетонов не выявлено.

#### **Анамнез жизни**

Роды срочные, естественные. Длина тела при рождении 53 см, масса тела при рождении – 3250 г. На грудном вскармливании до 6 месячного возраста. Раннее психо-моторное и речевое развитие – без особенностей.

Наследственный анамнез: отягощен по сахарному диабету (у мамы сахарный диабет 2 типа с 45 лет на фоне ожирения, получает лечение метформином). Аллергические реакции на пищевые продукты, медикаменты – отрицает. Травмы, операции – отрицает.

#### **Объективный статус**

Рост: 175,5 см, SDS роста: -0,16, Масса тела: 149 кг, ИМТ: 48,4 кг/м<sup>2</sup>, SDS ИМТ: +4,13.

Телосложение: гиперстеническое. Кожные покровы: бледно-розовые, влажные, фолликулит в области плечевого пояса, спины. Множественные тонкие стрии на животе, боковых поверхностях туловища. Выраженная гиперпигментация области подмышечных впадин. Подкожно-жировая клетчатка: развита избыточно, перераспределена по абдоминальному типу. Сердечно-сосудистая система пульс: 78 уд/мин ритмичный, удовлетворительного наполнения, артериальное давление 140/85 мм рт.ст.; тоны сердца ясные, ритмичные. Щитовидная железа: расположена типично, мягко-эластической консистенции, не увеличена клинически эутиреоз. Надпочечники: симптомов нарушения функции нет. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу. Таннер 5 (G5, P5), яички в мошонке, volume testes D = 18 ml, volume testes S = 18 ml.

#### **Результаты обследования**

##### **Проведение орального глюкозо-толерантного теста**

Глюкоза натощак - 5,7 ммоль/л, глюкоза через 2 часа – 8,1 ммоль/л

##### **Определение липидов в крови**

Общий холестерин = 5,6 ммоль/л (3,3-5,2 ммоль/л), ЛПНП = 3,4 ммоль/л (1,1-3,0 ммоль/л), ЛПВП = 0,87 ммоль/л (1,15-2,6 ммоль/л), триглицериды = 1,3 ммоль/л (0,1-1,7 ммоль/л)

АЛТ = 24 Ед/л (7-35 Ед/л), АСТ = 38 Ед/л (15-60 Ед/л)

ТТГ 1,3 мМЕ/л (0,53-5,2 мМЕ/л), пролактин 357 мЕд/л (80-557 мЕд/л)

Гликированный гемоглобин – 5,4% (4-6%)

##### **УЗИ брюшной полости**

Эхографические признаки жирового гепатоза, диффузных изменений паренхимы поджелудочной железы, калькулезного холецистита

##### **МРТ головного мозга**

МР-признаков изменения хиазмально-селлярной области и вещества головного мозга не выявлено

##### **Суточное мониторирование АД**

Среднесуточное АД 134/78 мм рт.ст. Среднее дневное АД 129/69 мм рт.ст. Среднее ночное АД 115/68 мм рт.ст. Ночное АД - снижение на 14% САД и на 10% ДАД.

Индекс времени гипертензии по САД - 34%, по ДАД - 10%.

#### **ВОПРОСЫ:**

1. Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются (выберите 3)

- 1) определение ТТГ и свободного Т4 в крови
- 2) определение ТТГ и пролактина в крови
- 3) определение АЛТ, АСТ в крови
- 4) определение липидов в крови
- 5) определение гликированного гемоглобина
- 6) проведение орального глюкозо-толерантного теста

2. Необходимым для постановки диагноза инструментальным методом обследования является

- 1) МРТ головного мозга



- 2) УЗИ брюшной полости
- 3) рентгенография черепа
- 4) УЗИ надпочечников

3. Предполагаемым диагнозом пациента является

- 1) Конституционально-экзогенное ожирение
- 2) Синдром Прадера-Вилли
- 3) Моногенная форма ожирения, связанная с дефицитом лептина
- 4) Гипоталамическое ожирение

4. Осложнениями ожирения, выявленными при настоящем обследовании, являются

- 1) нарушение гликемии натощак
- 2) сахарный диабет
- 3) дислипидемия и нарушение толерантности к глюкозе
- 4) неалкогольный стеатогепатит

5. Для исключения лабильной артериальной гипертензии данному ребенку необходимо провести

- 1) трехкратное последовательное измерение АД
- 2) измерение АД до и после физической нагрузки
- 3) ведение дневника АД
- 4) суточное мониторирование АД

6. Полученные у ребенка по результатам СМАД значения индекса времени гипертензии по САД = 34% следует интерпретировать как

- 1) стабильную артериальную гипертензию
- 2) гипертонию «белого халата»
- 3) нормотонию
- 4) пограничную артериальную гипертензию

7. Основу терапии ожирения у детей и подростков составляют диетотерапия, адекватные физические нагрузки и

- 1) медикаментозная терапия
- 2) коррекция пищевого поведения
- 3) лечебная физкультура
- 4) бариатрическая хирургия

8. При выборе медикаментозной терапии артериальной гипертензии у детей с ожирением предпочтительно применение

- 1) комбинированной терапии антигипертензивными препаратами длительного и короткого действия
- 2) монотерапии антигипертензивным препаратом короткого действия
- 3) монотерапии антигипертензивным препаратом длительного действия
- 4) комбинированной терапии антигипертензивными препаратами короткого действия

9. Согласно рекомендациям ВОЗ адекватная физическая активность для детей от 7 до 17 лет подразумевает ежедневные занятия продолжительностью не менее \_\_\_\_\_ минут

- 1) 100
- 2) 30
- 3) 60

10. Критерием эффективности терапии ожирения у детей в краткосрочной перспективе является удержание значения SDS ИМТ в течение \_\_\_\_\_ (в месяцах)

- 1) 6
- 2) 1
- 3) 3
- 4) 2

11. Стандартный оральный глюкозотолерантный тест данному пациенту следует проводить 1 раз в

\_\_\_\_\_ (в месяцах)

- 1) 12
- 2) 24
- 3) 3
- 4) 6

12. Ключевыми звеньями патогенеза артериальной гипертензии являются: активация ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, чрезмерная задержка натрия и жидкости в организме и

- 1) активация парасимпатической нервной системы
- 2) оксидативный стресс
- 3) активация симпатической нервной системы
- 4) развитие гиперхолестеринемии

#### **ЗАДАЧА № 4**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Девочка 4 лет обратилась к врачу-детскому эндокринологу.

#### **Жалобы**

На незначительно выраженную деформацию ног по типу Х-образной, низкую динамику роста.

#### **Анамнез заболевания**

На первом году жизни девочка развивалась соответственно возрасту, получала 1000 МЕ/сутки холекальциферола. Начала самостоятельно ходить с 10 месяцев. К 2 годам постепенно сформировалась Х-образная деформация ног. Снижение динамики роста отмечилось с 2,5 лет. Педиатром было рекомендовано увеличить дозу витамина Д по 3-5 капель/день (1500-2500 МЕ), данную терапию девочка получала регулярно в течение 1,5 лет, однако исправления деформации ног не было.

#### **Анамнез жизни**

Ребенок от 2-й беременности (1 - выкидыш), 1 срочных самостоятельных родов. При рождении масса тела 3100 гр., длина тела 50 см. На грудном вскармливании до 8 месяцев. Первые зубы появились с 6 месяцев. Начало самостоятельной ходьбы с 10 месяцев.

Аллергии на лекарственные препараты, пищевые продукты нет.

В 2,5 года- ветряная оспа.

Наследственность: семейный анамнез не отягощен, рост мамы 160 см, рост папы 175 см, деформаций скелета у родителей нет.

#### **Объективный статус**

Рост 92,1 см (SDS -2,15), скорость роста 2,64 см/год (SDS=-3,88), вес 12,5 кг (SDS -2,43) ИМТ 14,74 кг/м<sup>2</sup> (SDS -0,73).

Состояние удовлетворительное. Кожные покровы обычной окраски и влажности, чистые. Число дыханий в 1 мин 20. Пульс 98 уд./мин. АД 90/50 мм.рт.ст. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Щитовидная железа не увеличена, клинически эутиреоз. Костно-мышечная система: незначительная варусная деформация левой бедренной кости, вальгусная деформация правой голени. Походка «прихрамывающая» на правую ногу. Живот при поверхностной пальпации мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Таннер 1, Me abs. Диурез адекватный, стул 1 раз/день, оформленный.

#### **Результаты обследования**

Фосфор неорганический 0,88 ммоль/л (норма 1,45-1,87 ммоль/л)

Кальций общий 2,35 ммоль/л (норма 2,1-2,5 ммоль/л)

Паратгормон 9 пг/мл (норма 15-65 пг/мл)

Кальций в моче 9,33 ммоль/л (норма 1,7-5,3 ммоль/л)

Фосфор в моче 37,62 ммоль/л (норма 12,9-43,9 ммоль/л)

Креатинин в моче 6884,756 мкмоль/л (норма 2470-19200 мкмоль/л)

Деоксипиридинолин 15 нмоль/л (норма 10,5 - 45,0 нмоль/л)

**Рентгенологическое исследование костей верхних и нижних конечностей**



### ВОПРОСЫ:

1. К необходимым для постановки диагноза биохимическим исследованиям крови относятся измерение уровня (выберите 3)

- 1) магния
- 2) остеокальцина
- 3) фосфора неорганического
- 4) паратгормона
- 5) кальция общего
- 6) кальцитонина

2. К необходимым для постановки диагноза лабораторным исследованиям мочи относятся измерение уровня (выберите 3)

- 1) дезоксиридинолина
- 2) креатинина
- 3) глюкозы
- 4) кальция
- 5) альбумина
- 6) фосфора

3. Дополнительным и обязательным методом диагностики нарушений минерального обмена в данном случае является

- 1) расчет альбумин/креатининового индекса
- 2) расчет индексов реабсорбции фосфатов и экскреции кальция в моче
- 3) расчет скорости клубочковой фильтрации
- 4) расчет дезоксиридинолин/креатининового индекса

4. С целью определения характера изменений структуры костной ткани пациенту требуется проведение

- 1) ультразвуковой денситометрии таранных костей
- 2) магнитно-резонансной томографии коленных суставов
- 3) рентгенологического исследования костей верхних и нижних конечностей
- 4) рентгеноденситометрии поясничного отдела позвоночника и шейки бедренной кости

5. Выявленные изменения характерны для

- 1) Нормокальциемического варианта гипопаратиреоза
- 2) Гипофосфатемического рахита с гиперкальциурией
- 3) Витамин-Д-зависимого рахита
- 4) Инфантильной гиперкальциемии 2 типа

6. С целью выявления врожденного характера заболевания и проведение медико-генетического консультирования семьи пациенту требуется выполнить анализ гена

- 1) VDR
- 2) SLC34A3
- 3) PHEX
- 4) RET

7. Основным способом лечения пациента с гипофосфатемическим рахитом с гиперкальциурией является назначение

- 1) препаратов фосфорного буфера
- 2) препаратов фосфорного буфера и альфакальцидола
- 4) кальцитриола и препаратов фосфорного буфера
- 5) холекальциферола и препаратов фосфорного буфера

8. Препараты кальция и витамина D при данной форме рахита не применяются по причине

- 1) развития тяжелых симптомов диспепсии
- 2) несовместимостью с препаратами фосфора
- 3) низкой всасываемости в кишечнике
- 4) выраженной гиперкальциурии

9. При данной форме гипофосфатемического рахита наиболее часто необходимо выполнять

- 1) рентгенографию нижних конечностей
- 2) ультразвуковое исследование почек
- 3) общий анализ мочи
- 4) рентгенографию верхних конечностей

10. Препараты фосфора при гипофосфатемическом рахите у детей назначают в расчете

- 1) 1 таблетка каждые 3 часа
- 2) 1 таблетка на год жизни
- 3) 1 мг/кг/сутки
- 4) 30-70 мг/кг/сутки по элементарному фосфору

11. Эффективность лечения оценивается по динамике

- 1) роста зубов
- 2) изменений структуры почечной паренхимы
- 3) уровня фосфора в моче
- 4) рахитических деформаций скелета

12. Пациентам с гипофосфатемическим рахитом в период активного роста с целью исправления выраженных деформаций ног рекомендовано проводить

- 1) установку телескопических штифтов в канал костей
- 2) выжидательную хирургическую тактику до 16-18 лет
- 3) корригирующие остеотомии
- 4) ортопедическую коррекцию по методу временного эпифизиодеза

**ЗАДАЧА № 5** (Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Девочка 16-ти лет, находится на плановой консультации детского эндокринолога.

#### **Жалобы**

На отсутствие полового развития, избыточное оволосение, приступы слабости, увеличение клитора.

#### **Анамнез заболевания**

С рождения отмечались частые срыгивания, рвоты. Пациент был госпитализирован по месту жительства в возрасте 3 недель, когда на основании клинической картины сольтеряющего криза, электролитных нарушений (гиперкалиемия 9,5 ммоль/л, гипонатриемия 130 ммоль/л) и высокого уровня 17-ОНР (>150 нмоль/л), был установлен диагноз «Врожденная дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, сольтеряющая форма», тогда же назначена терапия

таблетированными препаратами гидрокортизона и флудрокортизона, которую пациент получает по настоящее время. Диагноз подтвержден молекулярно-генетически, выявлена гомозиготная мутация Q318X в гене CYP21A2.

У эндокринолога наблюдается нерегулярно. Со слов родителей, пропускает прием препаратов 2-3 раза в день в течение последних 5 лет. До настоящего времени развития грудных желез не отмечалось.

Гормональный анализ крови (6 месяцев до настоящего визита): 17-ОНП более 300 нмоль/л (0,5-6,1 нмоль/л), прямой ренин более 500 мкЕд/мл, доза гидрокортизона была увеличена на 5 мг/сут до 19,6 мг/м<sup>2</sup>/сут, флудрокортизона на 0,05 мг/сут до 0,2 мг/сут. В течение последних 6 месяцев стало отмечаться увеличение клитора. Костный возраст соответствовал 18 годам (зоны роста закрыты)

Получаемая терапия:

- 1) Гидрокортизон таб. 06:00 – 10 мг, 14:00 – 7,5 мг, 22:00 – 10 мг – 27,5 мг/сут, 19,6 мг/м<sup>2</sup>/сут;
- 2) Флудрокортизон 0,2 мг/сут: 06:00 - 0,1 мг, 18:00 - 0,1 мг.

#### **Анамнез жизни**

Ребенок от 1 беременности, протекавшей без особенностей. Роды в срок, рост 54 см, вес 3300 г.

Нервно-психическое развитие на первом году жизни по возрасту.

Аллергоанамнез: не отягощен.

Перенесенные заболевания: первый этап феминизирующей пластики в возрасте 1,5 лет, ОРВИ.

Наблюдения специалистов: хронические заболевания отрицает.

Семейный анамнез: Мать 35 лет, 167 см, здорова. Отец – 36 лет, 178 см, здоров. Целевой рост 166 см.

Наследственность по эндокринопатиям не отягощена.

#### **Объективный статус**

Объективно состояние удовлетворительное. Температура тела 36,7. Вес 45 кг. Рост 154 см (SDS - 1,37). Скорость роста 1 см/год (SDS -0,14). Кожа нормальной влажности и тургора. Выраженная локальная гиперпигментация локтей, коленей, мелких суставов рук. Склеры обычной окраски.

Слизистая ротовой полости и задней стенки глотки влажная, розовая. Костная система развита удовлетворительно, движения в суставах в полном объеме. Периферические лимфоузлы не увеличены, безболезненны, эластичны. Отеки не определяются. Кашлевой толчок сохранен. Голос низкий. Сердечно-сосудистая система: ЧСС 96 уд. в мин. Артериальное давление 80/60 мм рт. ст. Тоны сердца ясные. Органы дыхания: дыхание везикулярное, Дыхательные шумы нет.

Пищеварительная система: Живот при поверхностной пальпации мягкий, безболезненный, печень не увеличена, Селезенка не увеличена. Половое развитие Таннер 1 (В1 Р3), состояние после 1 этапа феминизирующей пластики, клитор увеличен до 4-5 см, напряжен.

#### **Результаты обследования**

17-гидроксипрогестерон более 500 нмоль/л (0,1-6,2)

Активность ренина плазмы более 30 нг/мл/час (1,2-5,2)

Общий тестостерон 15,32 нмоль/л (0,5-1,7)

АКТГ 3000 пг/мл (6-66)

ЛГ менее 0,3 ед/л, ФСГ менее 0,66 ед/л

Эстрадиол менее 37 пмоль/л (50-200)

По данным УЗИ выявлена двусторонняя гиперплазия надпочечников, объемных образований в их проекции не определяется.

По данным УЗИ объем яичников и размеры матки допубертатные

#### **ВОПРОСЫ:**

1. Для оценки степени компенсации необходимо исследование в крови (выберите 3)

- 1) 17-гидроксипрогестерона
- 2) кортизола
- 3) альдостерона
- 4) АКТГ
- 5) тестостерона
- 6) активности ренина плазмы

2. Для оценки генеза задержки полового развития необходимо исследование уровня (выберите 2)

- 1) АКТГ
- 2) прогестерона

- 3) альфа-фетопротейна
  - 4) ЛГ и ФСГ
  - 5) эстрадиола
3. Выберите необходимые для уточнения тактики ведения инструментальные методы обследования
- 1) УЗИ надпочечников
  - 2) КТ черепа
  - 3) холтеровское мониторирование ЭКГ
  - 4) МРТ головного мозга
4. Выберите необходимые для уточнения генеза задержки полового развития инструментальные методы обследования
- 1) рентгенография грудной клетки
  - 2) КТ головного мозга
  - 3) УЗИ органов малого таза
  - 4) МРТ органов брюшной полости
5. Задержка полового развития у пациента является следствием
- 1) передозировки минералокортикоидов в составе заместительной терапии врожденной дисфункции коры надпочечников
  - 2) передозировки глюкокортикоидов в составе заместительной терапии врожденной дисфункции коры надпочечников
  - 3) следствием наличия конституциональной задержки роста и пубертата
  - 4) длительной декомпенсации врожденной дисфункции коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы
6. Выберите верную формулировку диагноза
- 1) Основное заболевание: Двусторонняя гиперплазия надпочечников  
Сопутствующая патология: Врожденная дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, сольтеряющая форма. Задержка полового развития
  - 2) Основное заболевание: Врожденная дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, сольтеряющая форма.  
Осложнения основного заболевания: Задержка полового развития
  - 3) Основное заболевание: Врожденная дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, вирильная форма.  
Осложнения основного заболевания: Конституциональная задержка роста и пубертата
  - 4) Основное заболевание: Задержка полового развития  
Сопутствующая патология: Врожденная дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, сольтеряющая форма
7. Учитывая низкую комплаентность пациента, данные лабораторного обследования, закрытые зоны роста по данным рентгенографии кистей рук целесообразно
- 1) перевести пациента на двукратный прием гидрокортизона
  - 2) уменьшить дозу гидрокортизона
  - 3) перевести пациента на лечение препаратами глюкокортикоидов пролонгированного действия
  - 4) уменьшить дозу флудрокортизона
8. Учитывая нарушение строения наружных гениталий, пациентку необходимо направить на консультацию хирурга для решения вопроса
- 1) об удалении надпочечников
  - 2) о проведении экстирпации матки и яичников
  - 3) о проведении второго этапа феминизирующей пластики и коррекции клитеромегалии
  - 4) о проведении экстирпации матки
9. Проведение второго этапа феминизирующей пластики возможно
- 1) после 18 лет независимо от компенсации врожденной дисфункции коры надпочечников
  - 2) после достижения хорошей эстрогенизации гениталий и отсутствии других противопоказаний

3) сразу после компенсации дефицита глюко- и минералокортикоидов при врожденной дисфункции коры надпочечников

4) после 18 лет после компенсации только минералокортикоидной недостаточности

10. Частота осмотра эндокринолога у детей с врожденной дисфункцией коры надпочечников, дефицитом 21-гидроксилазы на фоне стабильной заместительной терапии в допубертатном возрасте составляет 1 раз в

1) 6-9 месяцев

2) 10-12 месяцев

3) 3-6 месяцев

4) месяц

11. Критериями адекватности заместительной терапии при врожденной дисфункции коры надпочечников у детей допубертатного возраста является

1) частота стула

2) темпы прогрессии оволосения

3) динамика прогрессии костного возраста

4) динамика показателей психо-моторного развития

12. УЗИ надпочечников и яичек у детей допубертатного возраста при врожденной дисфункции коры надпочечников, дефиците 21-гидроксилазы, необходимо проводить при

1) длительной декомпенсации заболевания

2) длительной передозировке глюкокортикоидов

3) хорошей компенсации заболевания

4) длительной передозировке минералокортикоидов

#### **ЗАДАЧА № 6**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Мальчик 16 лет 5 месяцев, поступил на обследование в отделение эндокринологии.

#### **Жалобы**

Постоянная слабость, плохой аппетит, сниженное настроение, тошнота, рвота по утрам.

#### **Анамнез заболевания**

Полтора года назад в возрасте 15 лет впервые возник приступ сильной тошноты и неукротимой рвоты в утренние часы. Потери сознания, судорог не отмечалось. Состояние нормализовалось самостоятельно. Мальчик был обследован, был установлен диагноз «Хронический гастрит». В дальнейшем он стал замечать постоянную слабость, быструю утомляемость, плохую переносимость физических нагрузок, тошноту. Была избыточная масса тела, за год похудел на 8 кг, что связывали с плохим аппетитом.

В 16 лет родители в зимний период отметили потемнение кожных покровов, не связанную с солнечным загаром. Обратились для обследования к эндокринологу, рекомендована госпитализация.

#### **Анамнез жизни**

Ребенок от неродственного брака.

Ребенок от 1 беременности, протекавшей физиологически, от срочных неосложненных родов на 39 неделе. Масса при рождении: 3700 г. Рост при рождении: 54 см.

Развитие на 1 году жизни: без особенностей.

Перенесенные заболевания: ОРВИ – 2-3 раза в год без осложнений.

Наследственный анамнез: у матери аутоиммунный тиреоидит с гипотиреозом, получает препараты левотироксина, брат и сестра, 5 и 10 лет, соответственно, здоровы.

#### **Объективный статус**

Состояние удовлетворительное, рост 178 см, SDS роста (-0,7), Вес 75 кг, SDS ИМТ +1,0. Кожные покровы смуглые с усиленной гиперпигментацией локтей, коленей, мошонки. Подкожно-жировая клетчатка развита избыточно, распределена равномерно. Сердечно-сосудистая система: пульс 90 уд./мин; артериальное давление: 80/50 мм рт. ст. Щитовидная железа расположена типично, мягко-эластической консистенции, не увеличена клинически.

Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, половое развитие – 4 стадия по шкале

Таннер (P4G5), яички в мошонке, мошонка пигментирована, объем правого 25 мл, объем левого яичка 25 мл.

#### Результаты лабораторных методов обследования

Кортизол 33 нмоль/л (150-650)

АКТГ 1900 пг/мл (10-60)

Альдостерон = 43.6 пмоль/л (70,9 - 980,0)

Натрий 124 ммоль/л (норма 136 – 1

Очень длинноцепочечные жирные кислоты – норма

#### ВОПРОСЫ:

1. Гиперпигментация кожных покровов является характерным признаком
  - 1) вторичной надпочечниковой недостаточности
  - 2) первичного гипопаратиреоза
  - 3) гипергонадотропного гипогонадизма
  - 4) первичной надпочечниковой недостаточности
2. Для постановки диагноза в крови необходимо исследовать уровни (выберите 3)
  - 1) кальция ионизированного и магния
  - 2) АКТГ и кортизола
  - 3) ТТГ и свТ4
  - 4) ренина и альдостерона
  - 5) глюкозы и инсулина
  - 6) натрия и калия
3. На основании полученных результатов исследования, пациенту можно диагностировать
  - 1) вторичную надпочечниковую недостаточность
  - 2) первичную надпочечниковую недостаточность, дефицит глюкокортикоидов
  - 3) третичную надпочечниковую недостаточность
  - 4) гиперсекрецию коры надпочечников, избыток глюкокортикоидов
4. При выявлении у пациента высокого уровня калия, ренина и низкого уровня альдостерона можно диагностировать
  - 1) дефицит глюкокортикоидов
  - 2) избыток глюкокортикоидов
  - 4) избыток минералокортикоидов
  - 5) дефицит минералокортикоидов
5. Для уточнения причины первичной надпочечниковой недостаточности у мальчика старше трех лет в первую очередь необходимо исследовать
  - 1) 17-гидроксипрогестерон
  - 2) ген 21-гидроксилазы (CYP21A1)
  - 3) очень длинноцепочечные жирные кислоты
  - 4) аутоантитела к 21-гидроксилазе
6. Низкий уровень очень длинноцепочечных жирных кислот исключает
  - 1) X-сцепленную адренолейкодистрофию
  - 2) врожденную дисфункцию коры надпочечников
  - 3) аутоиммунный полиэндокринный синдром
  - 4) врожденную гипоплазию надпочечников
7. Аутоиммунная надпочечниковая недостаточность чаще всего развивается у
  - 1) новорожденных девочек
  - 2) детей после трех лет жизни
  - 3) мальчиков после трех лет жизни
  - 4) новорожденных мальчиков



8. Препаратом выбора для лечения хронической надпочечниковой недостаточности у детей является
- 1) гидрокортизон
  - 2) метилпреднизолон
  - 3) дексаметазон
  - 4) преднизолон
9. Средняя начальная доза гидрокортизона для лечения хронической надпочечниковой недостаточности составляет \_\_\_\_\_ в сутки
- 1) 100 мг на м<sup>2</sup> поверхности тела
  - 2) 8-10 мг на м<sup>2</sup> поверхности тела
  - 3) 100 мг/кг массы тела
  - 4) 30-40 мг на м<sup>2</sup> поверхности тела
10. Аутоиммунная надпочечниковая недостаточность при аутоиммунном полиэндокринном синдроме 1 типа может сочетаться с
- 1) гиперпаратиреозом
  - 2) гиперинсулинизмом
  - 3) хроническим кандидозом кожи и слизистых
  - 4) преждевременным половым развитием
11. Аутоиммунный полиэндокринный синдром 1 типа имеет \_\_\_\_\_ тип наследования
- 1) X-сцепленный доминантный
  - 2) полигенный
  - 3) аутосомно-доминантный
  - 4) аутосомно-рецессивный
12. Пациент с первичной хронической надпочечниковой недостаточностью должен всегда иметь с собой \_\_\_\_\_ для инъекций
- 1) диазепам
  - 2) глюкагон
  - 3) гидрокортизон
  - 4) глюкозу

#### **ЗАДАЧА № 7**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Мальчик, 12 лет, направлен к детскому эндокринологу.

#### **Жалобы**

На повышение АД, максимально до 200/120 мм рт. ст., эпизоды головной боли со рвотой, слабостью.

#### **Анамнез заболевания**

С возраста 2 лет появились жалобы на частые головные боли, сопровождающиеся рвотой, слабостью, с 4 лет присоединились жалобы на полидипсию и полиурию, мальчику был исключен сахарный диабет, АД не измеряли. Впервые повышение артериального давления до 130/90 мм рт. ст. было выявлено в возрасте 7 лет при обследовании по поводу энуреза. Наблюдался кардиологом, была исключена почечная патология, как причина АГ, получал терапию ингибиторами АПФ и бета-блокаторами без эффекта. В возрасте 14 лет в связи с неэффективностью проводимой терапии был направлен к детскому эндокринологу.

#### **Анамнез жизни**

От 1 беременности, протекавшей с угрозой прерывания на всем протяжении, срочных родов на 36 неделе путем кесарева сечения в связи с преждевременным излитием вод и отсутствием родовой деятельности. Масса при рождении: 2950 г. Рост при рождении: 49 см. Развитие на 1 году жизни: без особенностей.

Наследственный анамнез: дедушка по отцовской линии – АГ с раннего возраста, в возрасте 33 лет погиб от инсульта.

#### **Объективный статус**

Состояние относительно удовлетворительное, рост 167 см (SDS 0.5), Вес 56.5 кг (SDS ИМТ 0.6).

Кожные покровы нормальной окраски, чистые. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, половое развитие по шкале Таннер (G3, P3) Ах 3, яички в мошонке, volume testes D = 15 ml, volume testes S = 15 ml Сердечно-сосудистая система пульс: 87 уд/мин; артериальное давление: 190/130 мм рт. Ст. Щитовидная железа расположена типично, мягко-эластической консистенции, не увеличена клинически: эутиреоз.

#### **Результаты обследования**

Ренин 0,99 мкМЕ/мл (N: 2,8 - 39,9)

Альдостерон 5240 пмоль/л (N: 54,5 - 570)

Метанефрин/норметанефрин мочи: Метанефрин 116.35мкг/сут(N: 25-312), Норметанефрин 113.23мкг/сут(N: 35-445)

Натрий 144 ммоль/л (N: 136-145)

Калий 2,5 ммоль/л (N: 3,5-5,1)

МРТ/КТ забрюшинного пространства - Признаки узелковой гиперплазии обоих надпочечников

#### **ВОПРОСЫ:**

1. Необходимые для постановки диагноза лабораторные методы обследования (выберите 2)

- 1) мультитероидный профиль
- 2) ИФР-1, СТГ
- 3) метанефрины/норметанефрины мочи
- 4) ренин и альдостерон
- 5) тестостерон

2. Дополнительные биохимические показатели необходимые для постановки диагноза

- 1) натрий, калий
- 2) трансаминазы – АСТ, АЛТ
- 3) кальций, фосфор
- 4) холестерин

3. В качестве дифференциальной диагностики формы гиперальдостеронизма необходимо провести пробу с

- 1) 4-часовой ходьбой
- 2) тропофеном
- 3) синактеном
- 4) дексаметазоном

4. Выберите необходимые для уточнения диагноза инструментальные методы обследования

- 1) МРТ/КТ забрюшинного пространства
- 2) УЗИ щитовидной железы
- 3) УЗИ почек
- 4) электрокардиограмма

5. Установите основной диагноз

- 1) Альдостерома
- 2) Гиперкортицизм
- 3) Первичный идиопатический гиперальдостеронизм
- 4) Ренальная артериальная гипертензия

6. Тактикой лечения при данном состоянии является

- 1) односторонняя адреналэктомия
- 2) немедикаментозное лечение (ограничение соли, физических нагрузок и т.д.)
- 3) двусторонняя адреналэктомия
- 4) консервативное лечение

7. Препаратом выбора для консервативного лечения и/или предоперационной подготовки пациента является

- 1) амилорид
- 2) эналаприл
- 3) спиронолактон
- 4) доксазозин

8. Возможные побочные эффекты на фоне приема спиронолактона

- 1) сухой кашель
- 2) гипернатриемия
- 3) отеки нижних конечностей
- 4) гиперкалиемия

9. Наиболее частой причиной симптоматической артериальной гипертензии у детей является

- 1) гиперальдостеронизма
- 2) ренальная АГ
- 3) феохромоцитома/параганглиома
- 4) гиперкортицизм

10. Охарактеризуйте артериальную гипертензию при первичном гиперальдостеронизме

- 1) кризовое течение АГ на фоне тенденции к нормо/гипотензии в остальное время
- 2) кризовое течение АГ на фоне тенденции к умеренной гипертензии в остальное время
- 3) стабильная артериальная гипертензия в дневное и ночное время
- 4) снижение АД в ночное время больше, чем на 30-40%

11. Необходимые дополнительные инструментальные методы обследования для исключения наличия осложнений АГ

- 1) исследование глазного дна
- 2) сцинтиграфия почек
- 3) УЗИ брюшной полости
- 4) КТ головного мозга

12. Жалобы на мышечную слабость, судороги, полиурию, рвоту при гиперальдостеронизме обусловлены

- 1) гипокалиемией
- 2) сердечной недостаточностью
- 3) гипергликемией
- 4) гипокальциемией

### **ЗАДАЧА № 8**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Мальчик 17 лет, поступил на обследование в отделение эндокринологии.

#### **Жалобы**

плохой аппетит, постоянная слабость, лабильное настроение, тошнота, рвота по утрам.

#### **Анамнез заболевания**

Два года назад в возрасте 15 лет впервые возник приступ сильной тошноты и неукротимой рвоты утром. Состояние нормализовалось самостоятельно. В дальнейшем он стал замечать постоянную слабость, быструю утомляемость, плохую переносимость физических нагрузок, тошноту. За год похудел на 8 кг, что связывали с плохим аппетитом.

В 16 лет родители в зимний период отметили потемнение кожных покровов, не связанную с солнечным загаром.

#### **Анамнез жизни**

Ребенок от неродственного брака. Ребенок от 1 беременности, протекавшей физиологически, от срочных неосложненных родов на 39 неделе. Масса при рождении: 3700 г. Рост при рождении: 54 см. Развитие на 1 году жизни: без особенностей. Перенесенные заболевания: ОРВИ – 2-3 раза в год без осложнений.

Наследственный анамнез: у матери аутоиммунный тиреоидит с гипотиреозом, получает препараты

левотироксина, брат и сестра, 5 и 10 лет, соответственно, здоровы.

### **Объективный статус**

Состояние удовлетворительное, рост 179 см, SDS роста (- 0,6), Вес 73 кг, SDS ИМТ +0,9. Кожные покровы: участки гиперпигментации в области локтей, коленей, мошонки. Подкожно-жировая клетчатка развита избыточно, распределена равномерно. Сердечно-сосудистая система: пульс 90 уд./мин; артериальное давление: 80/50 мм рт. ст. Щитовидная железа расположена типично, мягко-эластической консистенции, не увеличена клинически.

Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, половое развитие – 4 стадия по шкале Таннер (P4G5), яички в мошонке, мошонка пигментирована, объем правого 25 мл, объем левого яичка 25 мл.

### **Результаты обследования**

Кортизол 33 нмоль/л (150-650)

АКТГ 1900 пг/мл (10-60)

Ренина плазмы = 270 нг/мл/час (4,4-46,1)

Альдостерон = 43.6пмоль/л(70,9 - 980,0)

Натрий 124 ммоль/л (норма 136 – 145)

Калий 6,7 ммоль/л (норма 3,5 – 5,1)

**Очень длинноцепочечные жирные кислоты** Норма

### **ВОПРОСЫ:**

1. Гиперпигментация кожных покровов является характерным признаком

- 1) первичной надпочечниковой недостаточности
- 2) первичного гипопаратиреоза
- 3) гипергонадотропного гипогонадизма
- 4) вторичной надпочечниковой недостаточности

3. На основании полученных результатов исследования, пациенту можно диагностировать

- 1) первичную надпочечниковую недостаточность, дефицит глюкокортикоидов
- 2) вторичную надпочечниковую недостаточность
- 3) третичную надпочечниковую недостаточность
- 4) гиперсекрецию коры надпочечников, избыток глюкокортикоидов

4. При выявлении у пациента высокого уровня калия, ренина и низкого уровня альдостерона можно диагностировать

- 1) избыток минералокортикоидов
- 2) дефицит глюкокортикоидов
- 3) дефицит минералокортикоидов
- 4) избыток глюкокортикоидов

5. Для уточнения причины первичной надпочечниковой недостаточности у мальчика старше трех лет в первую очередь необходимо исследовать

- 1) ген 21-гидроксилазы (CYP21A1)
- 2) очень длинноцепочечные жирные кислоты
- 3) аутоантитела к 21-гидроксилазе
- 4) 17-гидроксипрогестерон

6. Низкий уровень очень длинноцепочечных жирных кислот исключает

- 1) врожденную гипоплазию надпочечников
- 2) аутоиммунный полиэндокринный синдром
- 3) X-сцепленную адренолейкодистрофию
- 4) врожденную дисфункцию коры надпочечников

7. Аутоиммунная надпочечниковая недостаточность чаще всего развивается у

- 1) мальчиков после трех лет жизни
- 2) детей после трех лет жизни

- 3) новорожденных девочек
- 4) новорожденных мальчиков

8. Препаратом выбора для лечения хронической надпочечниковой недостаточности у детей является

- 1) гидрокортизон
- 2) метилпреднизолон
- 3) преднизолон
- 4) дексаметазон

9. Средняя начальная доза гидрокортизона для лечения хронической надпочечниковой недостаточности составляет \_\_\_\_\_ в сутки

- 1) 30-40 мг на м<sup>2</sup> поверхности тела
- 2) 100 мг на м<sup>2</sup> поверхности тела
- 3) 100 мг/кг массы тела
- 4) 8-10 мг на м<sup>2</sup> поверхности тела

10. Аутоиммунная надпочечниковая недостаточность при аутоиммунном полиэндокринном синдроме 1 типа может сочетаться с

- 1) гиперинсулинизмом
- 2) хроническим кандидозом кожи и слизистых
- 3) преждевременным половым развитием
- 4) гиперпаратиреозом

11. Аутоиммунный полиэндокринный синдром 1 типа имеет \_\_\_\_\_ тип наследования

- 1) полигенный
- 2) Х-сцепленный доминантный
- 3) аутосомно-доминантный
- 4) аутосомно-рецессивный

12. Пациент с первичной хронической надпочечниковой недостаточностью должен всегда иметь с собой \_\_\_\_\_ для инъекций

- 1) глюкагон
- 2) глюкозу
- 3) диазепам
- 4) гидрокортизон

**ЗАДАЧА № 9** (Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ОПК10.1, 10.2, 10.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Девочка 8 лет, переведена в эндокринологическое отделение в связи с гипогликемическими судорогами.

**Жалобы**

На гипогликемии, сопровождающиеся слабостью, вялостью, потерей сознания, судорогами.

**Анамнез заболевания**

До 5 лет росла и развивалась в соответствии с возрастом. С 5 лет приступы галлюцинаций по ночам. Наблюдалась психиатром с подозрением на шизофрению, специфической терапии не получала. С 5,5 лет появились жалобы на слабость по утрам, повышенный аппетит, головные боли и рвоты. Мама отмечала улучшение состояния после приема сладкого чая. В 5 лет 7 месяцев впервые судорожный приступ утром. Была госпитализирована в неврологическое отделение, где установлен диагноз эпилепсия и начата терапия антиконвульсантами. Несмотря на проводимое лечение судороги повторялись с частотой до 1 раза в неделю. В течение 1,5 лет проводился подбор противосудорожной терапии без эффекта. В 8 лет резкое ухудшение состояния – утром при попытке пробуждения, невнятная речь, моторная неловкость, помрачение сознания, судорожный приступ. Была госпитализирована в реанимационное отделение в состоянии комы. При обследовании в реанимации выявлена гипогликемия 1,3 ммоль/л, начата инфузия раствором глюкозы, на фоне чего значимая положительная динамика. При дальнейшем контроле гликемии выявлены рецидивирующие гипогликемии, переведена в отделение эндокринологии для дальнейшего обследования.

## **Анамнез жизни**

Родилась в срок с весом 3800 гр, 55 см. Неонатальный период протекал спокойно. Раннее развитие по возрасту. Единственный ребенок в семье, брак неродственный. Отец с 28 лет наблюдается гастроэнтерологом по поводу язвенной болезни желудка и 12-перстной кишки, не оперирован. Мать считает себя здоровой.

## **Объективный статус**

Состояние: средней тяжести. Температура тела 36,6°C. рост: 139 см. SDS роста 1,48. Вес: 39 кг. SDS ИМТ 1,5. Кожные покровы сухие, чистые. Подкожно-жировая клетчатка: выражена достаточно, распределена равномерно. Периферические лимфоузлы: не увеличены. Костно-мышечная система: скелет без видимых деформаций. Дыхательная система: дыхание через нос свободное. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы хрипов нет. Сердечно-сосудистая система: область сердца не изменена, границы относительной тупости сердца в пределах возрастных границ, сердечные тоны ясные, с правильным ритмом. ЧСС 89 в мин, АД 100/70 мм рт. ст. Органы пищеварения: язык - влажный, чистый, обложен беловатым налетом. Живот – не увеличен, тонус мышц брюшного пресса достаточный. Петли кишечника не контурируются. При пальпации живот мягкий, безболезненный. Перистальтика активная, неравномерная. Перитонеальных знаков нет. Печень – край ее выступает из-под правой реберной дуги на 2 см. Селезенка – не увеличена. Стул ежедневный самостоятельный 1 раз в день, оформленный, без патологических примесей. Мочеполовая система: область почек не изменена, почки - не пальпируются, пальпация в проекции почек безболезненна. Симптом поколачивания - отрицательный с обеих сторон, половые органы сформированы правильно по женскому типу. Диурез не нарушен. Нервная система: в сознании. команды выполняет. Менингеальных симптомов нет. Отмечается умеренная головная боль в лобной области. Капризна, на осмотр реагирует несколько негативно, отмечается повышенная плаксивость. ЧН: зрение сохранено. Глазные щели симметричны, объем движения глаз в стороны не ограничен. Зрачки: округлой формы, 3 мм, симметричны, реакция на свет прямая, содружественная. Движения нижней челюсти, трофика жевательных мышц не нарушена. Лицо симметрично. Слух сохранен. Нистагм горизонтальный нагрузочный. Мягкое небо: симметрично, подвижно при фонации. Фонация не нарушена. Положение плеч, лопаток асимметрично. Голова – по средней линии. Девиация языка вправо. Речь скандированная, дизартричная. Объем движения в верхних конечностях, в нижних конечностях не ограничен. Астазия-абазия. Ходит с поддержкой, походка парапаретическая. Самостоятельно сидит, садится с поддержкой. Сила мышц снижена в верхних конечностях до 4 баллов, в нижних до 3-3.5 баллов, хуже слева. Тонус мышц верхних конечностей - гипотония, нижних конечностей – дистоничный с элементами пластики, S> D. Сухожильные рефлексы с верхних конечностей высокие, S> D, с нижних конечностей высокие с расширением рефлексогенных зон S> D. Гипотрофия нижних конечностей. Брюшные рефлексы: верхние живые, средний и нижний – снижены. Клонусы стоп S> D, патологические стопные рефлексы с двух сторон. Отмечается крупноамплитудный тремор головы и тела. Координаторные пробы выполняет с интенцией и умеренной дисметрией с двух сторон чувствительность, ориентировочно, не нарушена. Щитовидная железа пальпаторно не увеличена, клинически эутиреоз. На непрерывной инфузии глюкозой 10% 40 мл/час через периферический катетер (установлен на правой кисти – функция сохранена, место пункции без признаков воспаления, по ходу катетера без явлений флебита). Уровень глюкозы при поступлении 3 ммоль/л.

## **Результаты обследования**

### **Проба с голоданием**

На фоне 8-часового голодного промежутка зафиксирована гипогликемия 1,8 ммоль/л.

### **Глюкоза в венозной крови**

1,2 ммоль/л (норма: 3,3-5,5 ммоль/л)

### **Инсулин в венозной крови**

37,9 мкЕд/мл (норма для нормогликемии 2,6-24 мкЕд/мл)

### **C-пептид в венозной крови**

10,2 нг/мл (норма для нормогликемии 1,1-4,4 нг/мл)

### **УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства**

Печень увеличена за счет левой доли, передне-задний размер правой доли 112 мм, левой 59 мм.

Контуры ровные. Паренхима мелкозернистая. Эхогенность обычная. Стенки внутрипеченочных желчных протоков фрагментарно уплотнены. Просвет не расширен

Желчный пузырь в типичном месте. Форма с перегибом в выходном отделе. Просвет чистый. Стенки без особенностей. Общия желчный проток не расширен

Поджелудочная железа не увеличена. Головка 12 мм, тело 7 мм, хвост 16 мм. Контуры ровные.

Паренхима мелкозернистая, обычной эхогенности. Вирсунгов проток не расширен  
Селезенка не увеличена, 97x35 мм. Контуры ровные. Паренхима однородная. Эхогенность несколько повышенная. Свободная жидкость: в брюшной полости не определяется. Лимфоузлы: не визуализируются

Почки расположены обычно, не увеличены. Правая 88x32(10) мм, Левая 89x35(11) мм. Контуры ровные. Паренхима дифференцировка сохранена. Эхогенность не изменена. Чашечно–лоханочный комплекс не расширен, с мелкими локальными пристеночными утолщениями

### **МСКТ брюшной полости с контрастным усилением**

В области хвоста поджелудочной железы, на ее передней поверхности отмечается локальное паренхиматозное выпячивание, размером до 5 мм, структура которого, а также характер накопления контрастного препарата аналогично структуре поджелудочной железы; головка и хвост в размерах не увеличены. Структура поджелудочной железы однородная. Панкреатический проток не расширен. В области ворот печени и парагастрально отмечаются увеличенные до 10 мм л/узлы. Печень типично расположена, в размерах не увеличена, с четкими ровными контурами. Сосудистый рисунок при нативном исследовании дифференцируется, не деформирован. Контрастирование печени равномерное, однородное. Патологических очагов в паренхиме печени не выявлено. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Признаков портальной гипертензии нет. Желчный пузырь обычной формы и размеров, стенка его не утолщена. Селезенка обычного размера, структура ее однородная. Надпочечники обычной конфигурации и структуры, без дополнительных включений. Почки обычно расположены, не увеличены. Паренхима обычной плотности, однородная. ЧЛС не расширена. Контрастирование обычное. Экскреция контраста не нарушена. Паранефральная клетчатка не изменена. Выпота в брюшной полости нет. Выявлена гетерозиготная мутация р. S210fxX222

### **ВОПРОСЫ:**

1. Обследование пациентки включает

- 1) пробу с сухоедением
- 2) оральный глюкозотолерантный тест
- 3) пробу с инсулином
- 4) пробу с голоданием

2. При проведении пробы с голоданием необходимо исследовать (выберите 3)

- 1) глюкозу в венозной крови
- 2) с-пептид в венозной крови
- 3) ТТГ крови
- 4) свТ4 крови
- 5) глюкагон в крови
- 6) инсулин в венозной крови

3. Вспомогательными методами для постановки диагноза являются (выберите 2)

- 1) УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства
- 2) электроэнцефалография
- 3) эхокардиография
- 4) МСКТ брюшной полости с контрастным усилением
- 5) рентгенография черепа
- 6) УЗИ щитовидной железы

4. В данном случае наиболее вероятен основной диагноз
- 1) Надпочечниковая недостаточность
  - 2) Инсулинома поджелудочной железы
  - 3) Эпилепсия
  - 4) Аденокортикальный рак
5. В данной ситуации оптимальным является
- 1) терапия октреотидом
  - 2) хирургическое удаление опухоли
  - 3) терапия преднизолоном
  - 4) радиоiodтерапия
6. Пациентке следует рекомендовать молекулярно-генетическое исследование гена \_\_\_\_\_, так как инсулинома может входить в структуру синдрома
- 1) AIRE; аутоиммунного полиэндокринного 1 типа
  - 2) MEN1; множественных эндокринных неоплазий 1 типа
  - 3) CYP21; адено-генитального (врожденной дисфункции коры надпочечников)
  - 4) VHL; фон Хипшеля-Линдау
7. С учетом выявленной мутации в гене MEN1 диагностирован синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа (МЭН1).
- 9.1.1.1. Пациентке необходимо рекомендовать проведение обследования для выявления других возможных составляющих синдрома МЭН1, в частности исследование
- 1) 17-гидроксипрогестерона
  - 2) глюкогона
  - 3) паратгормона
  - 4) тестостерона
8. При динамическом наблюдении в возрасте 13 лет у пациентки выявлена гиперсекреция СТГ. В связи с чем, пациентке показано
- 1) МСКТ грудной клетки
  - 2) рентгенография черепа
  - 3) рентгенография кистей рук
  - 4) МРТ головного мозга
9. Родители пациентки были обследованы на синдром МЭН1. У отца девочки выявлена идентичная мутация в гене MEN1. Риск рождения второго ребенка с синдромом МЭН1 в данной семье
- 1) 50%
  - 2) 1%
  - 3) 100%
  - 4) 25%
10. При динамическом наблюдении данной пациентке показано исследование \_\_\_\_\_ в крови
- 1) кальция
  - 2) остеокальцина
  - 3) витамина Д
  - 4) кальцитонина
11. При выявлении гиперинсулинемических гипогликемий у подростка необходимо проводить дифференциальную диагностику между инсулиномой и
- 1) гликогенозом 1 типа
  - 2) галактоземией
  - 3) ятрогенной гипогликемией
  - 4) врожденным гипопитуитаризмом
12. Для органического гиперинсулинизма характерно наличие
- 1) лактатацидоза
  - 2) гипокетотических гипогликемий



- 3) гипергликемий
- 4) кетоацидоза

### **ЗАДАЧА № 10**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ОПК10.1, 10.2, 10.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Ребенок 8 суток жизни, находится в отделении реанимации по поводу рецидивирующих гипогликемий, требующих инфузионной терапии.

#### **Жалобы**

На гипогликемии минимально до 0,5 ммоль/л, сопровождающиеся угнетением сознания, апноэ.

#### **Анамнез заболевания**

При рождении состояние тяжелое за счет явлений дыхательных нарушений. Находился на респираторной поддержке СРАР. На первые сутки жизни при контроле гликемии выявлена гипогликемия 0,5 ммоль/л, сопровождавшаяся клинической картиной угнетения сознания, гипорефлексией. Состояние было купировано в/в введением 10%-го раствора глюкозы. При дальнейшем контроле гликемии показатели стойко низкие 0.9-1,7 ммоль/л. Начата непрерывная внутривенная инфузия глюкозы, скорость утилизации глюкозы сверх энтеральной нагрузки составила 9 мг/кг/мин. При попытке снизить скорость инфузии отмечается субклиническая гипогликемия 1,7-2,2 ммоль/л. Кормится грудным молоком, физиологический объем усваивает. На самостоятельном дыхании. Получает антибактериальную терапию по поводу внутриутробной пневмонии.

#### **Анамнез жизни**

Мальчик от 2-й беременности. Родился на 38 неделе гестации с весом 2300 гр, ростом 45 см. Оценка по шкале Апгар 6/7. При рождении – явления дыхательной недостаточности, проводились реанимационные мероприятия. Родители здоровы, брак неродственный. Наследственность по гипогликемии, сахарному диабету не отягощена. Старший брат 4-х лет, здоров.

#### **Объективный статус**

Состояние удовлетворительное. На самостоятельном дыхании. В сознании. Не лихорадит. Вес 2450 гр, рост 45 см. Стигм нет. Отеков нет. Кожные покровы бледные, чистые от сыпи. Склеры слегка иктеричны. Тургор удовлетворительный. Печень не увеличена. Живот мягкий, безболезненный. Стул регулярный, оформлен. Аппетит не снижен. Не срыгивает. Дизурических явлений нет. Сердечные тоны ритмичные, шумов нет. ЧСС 150 уд в мин. В легких хрипов нет. Наружные половые органы сформированы правильно, по мужскому типу. Таннер1. Яички в мошонке, D=S=1 мл.

#### **Результаты лабораторных методов обследования**

##### **Инсулин плазмы на фоне гипогликемии**

44 мкЕд/мл (нормы для нормогликемии: 2,6-24 мкЕд/мл)

##### **Уровень лактата в крови 2,1 ммоль/л (0-2).**

##### **Кортизол плазмы 150 нмоль/л (100-660 нмоль/л)**

##### **УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства**

Эхо-признаков патологии печени, почек и надпочечников не выявлено.

### **ВОПРОСЫ:**

1. Необходимыми для постановки диагноза лабораторными исследованиями являются (выберите 3)

1) инсулин плазмы на фоне гипогликемии

2) уровень лактата в крови

3) глюкогон в крови

4) кортизол плазмы

5) инсулин на фоне нормогликемии

6) анализ крови на тестостерон

2. Вспомогательным методом диагностики является

1) МСКТ брюшной полости

2) УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства

3) МРТ брюшной полости

4) МРТ головного мозга

3. В данном случае наиболее вероятен диагноз

- 1) Гликогеноз 1 типа
- 2) Инсулинома
- 3) Надпочечниковая недостаточность
- 4) Врожденный гиперинсулинизм

4. Целевые значения гликемии у пациентов с врожденным гиперинсулинизмом

- 1) 2,0-3,5 ммоль/л
- 2) 3,0-4,0 ммоль/л
- 3) 2,6-4,5 ммоль/л
- 4) 3,5-8 ммоль/л

5. Пациенту следует назначить

- 1) октреотид 100 мкг/кг/сут в комбинации с гидрохлортиазидом
- 2) диазоксид (3-5 мг/кг/сут) в комбинации с гидрохлортиазидом
- 3) октреотид 30 мкг/кг/сут
- 4) преднизолон 3 мг/кг/сут

6. На фоне подбора терапии для оценки ее эффективности рекомендован контроль

- 1) гликемии в течение суток
- 2) гликемии 1 раз в день
- 3) уровня кортизола утром и вечером
- 4) инсулина в течение суток

7. На фоне терапии диазоксидом в дозе 3 мг/кг/сут достигнута стойкая эугликемия. Удалось полностью отменить инфузионную терапию глюкозой. Констатирована компенсация углеводного обмена.

В данном случае целесообразно молекулярно-генетическое исследование генов ответственных за развитие

- 1) врожденного гиперинсулинизма (KCNJ11 и др.)
- 2) полигландурной недостаточности (AIRE др.)
- 3) различных форм ВДКН (CYP21 и др.)
- 4) инсулиномы (MEN1 и др.)

8. Наиболее вероятная причина врожденного гиперинсулинизма в данном случае

- 1) диабетическая фетопатия
- 2) синдром Бэквита-Видемана
- 3) задержка внутриутробного развития
- 4) инсулинома

9. Перед выпиской домой родителям пациента необходимо научиться самостоятельно вводить

- 1) глюкозу в/в
- 2) гидрокортизон в/в, п/к
- 3) гидрокортизон в/м
- 4) глюкагон п/к или в/м

10. Пациенту показано амбулаторное наблюдение у

- 1) ЛОР врача
- 2) гематолога
- 3) детского эндокринолога
- 4) кардиолога

11. Органический гиперинсулинизм у детей первого года жизни может быть связан с мутациями генов, участвующих в регуляции секреции инсулина и

- 1) синдромом Бэквита-Видемана

- 2) надпочечниковой недостаточностью
- 3) гликогенозом 1 типа
- 4) врожденным гипопитуитаризмом

12. Для врожденного гиперинсулинизма характерно наличие

- 1) кетоацидоза
- 2) лактатацидоза
- 3) гипокетотических гипогликемий
- 4) гипергликемий

### **ЗАДАЧА № 11**

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ОПК10.1, 10.2, 10.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Девочка в возрасте 2-х месяцев переведена из перинатального центра в эндокринологическое отделение в связи с рецидивирующими гипогликемиями.

#### **Жалобы**

На эпизоды гипогликемии, сопровождающиеся судорогами, увеличение в размерах языка.

#### **Анамнез заболевания**

При рождении выраженная гипотония, гипорефлексия, выявлена гипогликемия 1,1 ммоль/л. Находилась в отделении патологии новорожденных, где проводилась инфузионная терапия раствором глюкозы. При рождении выявлена макроглоссия, пупочная грыжа. Хирургическое лечение не проводилось. В возрасте 1 недели при эхокардиографии диагностирован ВПС: ООО с гемодинамически незначимым шунтированием (вторичный ДМПП?), аневризма МПП. При УЗИ органов брюшной полости и почек на 2 неделе жизни: гепатомегалия, аномалия формы желчного пузыря, нефромегалия. По данным НСГ на 3-й неделе жизни без клинически значимых отклонений. Кариотип 46 XX.

Со 2-й недели жизни парентеральное введение глюкозы отменено, допаивается 10% раствором глюкозы между кормлениями, на фоне чего гликемия в течение дня от 1,5 до 5,6 ммоль/л.

#### **Анамнез жизни**

Ребёнок от 1-й беременности. Роды оперативные на 34 неделе (преэклампсия). Масса при рождении: 3240 г Рост при рождении: 52 см По шкале Апгар: 8 /8 Родители здоровы, брак неродственный.

#### **Объективный статус**

Рост: 61 см. SDS роста: 1.184. Вес: 5.8 кг. SDS веса: 0.854. Телосложение: гиперстеническое, отмечается правосторонняя гемигиперплазия. Кожные покровы: умеренной влажности, чистые. Слизистые оболочки: нормальной окраски, чистые. Костно-мышечная система: правые верхние и нижние конечности длиннее левых, длина окружности плеч и бедер больше с правой стороны, вогнутая форма мечевидного отростка грудины. Подкожно-жировая клетчатка: развита умеренно, асимметрично, больше справа. Щитовидная железа: не увеличена. Наружные половые органы развиты по женскому типу, Таннер 1. Сердечно-сосудистая система пульс: 146 уд/мин; тоны сердца: ясные, ритмичные; шум сердца: мягкий, дующий, функциональный; Дыхание: везикулярное, хрипов нет. ЧДД повышена до 44 в мин, сатурация 85-86%. Система органов пищеварения: выраженная макроглоссия (язык увеличен, не вмещается в полость рта, влажный), кормится из специальной соски, усваивает, печень +3 см, селезенка: не пальпируется, апоневроз белой линии живота; Мочеполовая система: дизурических явлений нет. Стул: ежедневный. Нервная система: мышечный тонус удовлетворительный, рефлексы сохранены, глазами следит, головку не держит.

#### **Результаты лабораторных методов обследования**

##### **Определение инсулина плазмы на фоне гипогликемии**

Проведена проба с голоданием: продолжительность пробы составила 3 часа. В конце пробы гликемия 2,1 ммоль/л, инсулин 3,9 мкЕд/мл (нормы для нормогликемии: 2,6-24 мкЕд/мл)

**Определение кортизола плазмы 188 нмоль/л (150-660 нмоль/л)**

##### **Тандемная масспектрометрия крови на аминокислоты и ацилкарнитины**

Показатели аминокислот и ацилкарнитинов в пределах нормы.

##### **УЗИ брюшной полости**

Размеры печени, селезенки соотв. норме. Структурных изменений не выявлено. Размеры почек превышают нормальные показатели для ребенка данного роста, структурных изменений не выявлено.

**Альфафетопrotein 870 МЕ/мл (норма до 800 МЕ/мл)**

## ВОПРОСЫ:

1. Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются (выберите 3)

- 1) определение инсулина плазмы на фоне гипогликемии
- 2) анализ крови на ТТГ
- 3) определение инсулина на фоне нормогликемии
- 4) определение глюкогона в крови
- 5) определение кортизола плазмы
- 6) тандемная масспектрометрия крови на аминокислоты и ацилкарнитины

2. Инструментальным методом обследования, помогающим поставить диагноз, является

- 1) МРТ брюшной полости
- 2) рентгенография грудной клетки
- 3) УЗИ брюшной полости
- 4) МСКТ брюшной полости

3. Основным диагнозом является

- 1) Гликогеноз 1а типа. Органический гиперинсулинизм
- 2) Инсулинома
- 3) Галактоземия
- 4) Синдром Беквита-Видемана. Органический гиперинсулинизм

4. Целевые значения гликемии у пациентов с гиперинсулинемическими гипогликемиями - \_\_\_\_\_ ммоль/л

- 1) 2,6-4,5
- 2) 3,5-8
- 3) 3,0-4,0
- 4) 2,0-3,5

5. Пациенту следует назначить

- 1) преднизолон 3 мг/кг/сут
- 2) глюкогон 2,5 мкг/кг/час
- 3) октреотид 30 мкг/екг/сут
- 4) диазоксид 5 мг/кг/сут

6. На фоне подбора терапии для оценки ее эффективности рекомендован контроль

- 1) гликемии в течение суток
- 2) уровня кортизола утром и вечером
- 3) гликемии 1 раз в день
- 4) инсулина в течение суток

7. Ребенку было проведено молекулярно-генетическое исследование. Подтвержден синдром Беквита-Видемана. В качестве дополнительного обследования целесообразно провести анализ крови на

- 1) альфафетопротеин
- 2) 17-гидроксиprogестерон
- 3) гастрин
- 4) кальцитонин

8. Перед выпиской домой родителям пациента необходимо научиться самостоятельно вводить

- 1) глюкогон п/к или в/м
- 2) гидрокортизон в/в
- 3) гидрокортизон в/м
- 4) глюкозу в/в

9. При синдроме Беквита Видемана гипогликемии связаны с

- 1) недостаточностью глюкагона
- 2) недостаточностью контринсулярных гормонов
- 3) гиперпродукцией инсулина
- 4) избыточной продукцией ИФР1

10. В структуру синдрома Беквита Видемана может входить

- 1) лимфангиома печени
- 2) соматотропинома
- 3) медуллобластома
- 4) нефробластома

11. При синдроме Беквита Видемана возможна такая патология печени как

- 1) лимфангиома печени
- 2) гемангиома печени
- 3) реактивный гепатит
- 4) гепатобластома

12. Для врожденного гиперинсулинизма характерно наличие

- 1) гипергликемий
- 2) гипокетотических гипогликемий
- 3) лактатацидоза
- 4) кетоацидоза

#### **ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИЯ № 4**

1. Оказание помощи при гипогликемии у детей. Профилактика. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
2. Принципы оказания неотложной помощи при надпочечниковом кризе у детей. Обучение превенции криза. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
3. Кетоацидоз в педиатрической практике. Диагностика, оказание неотложной помощи. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
4. Половое развитие девочек. Сроки старта пубертата, последовательность развития. Варианты патологии. Организация помощи при выявлении нарушений половой дифференцировки. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
5. Половое развитие мальчиков. Сроки старта пубертата, последовательность развития. Варианты патологии. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
6. Понятие о преждевременном половом развитии. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
7. 1. Методы оценки физического развития. Компонентный состав тела. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
8. Метаболический синдром. Критерии диагностики у детей. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
9. Ожирение у детей. Методы лечение, профилактика. Организация «школ ожирения (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
10. Лечение врожденной гиперплазии коры надпочечников. Мониторинг эффективности глюко- и минералокортикоидной терапии. Диспансеризация. Реабилитация. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
11. 11. Клинические характеристики генетических вариантов ВГИ. Классификация. (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
12. Гипогликемические состояния у детей. Диагностика и дифференциальная диагностика (УК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

**Дополнительные тестовые задания (проверяемые компетенции ОПК-2 и ПК-3)**

1. Основными группами показателей общественного здоровья являются:
- а) показатели заболеваемости, физического развития, инвалидности, естественного движения населения;
  - б) демографические показатели, показатели естественного движения населения, заболеваемости, инвалидности, физического развития;
  - в) демографические показатели, показатели заболеваемости, инвалидности, физического развития.
2. Показатель общей заболеваемости характеризует:
- а) число впервые зарегистрированных за год заболеваний;
  - б) число заболеваний, выявленных при проведении медицинских осмотров;
  - в) общее число всех имеющихся у населения болезней, как впервые выявленных, так и зарегистрированных в предыдущие годы.
3. В структуре причин инвалидности в России в настоящее время первое ранговое место принадлежит:
- а) злокачественным новообразованиям;
  - б) болезням системы кровообращения;
  - в) инфекционным и паразитарным болезням;
  - г) травмам и отравлениям;
  - д) болезням органов дыхания.
4. Обязательными условиями формирования здорового образа жизни являются все перечисленные, кроме одного:
- а) повышение эффективности диспансеризации;
  - б) рациональное индивидуальное поведение;
  - в) осуществление общегосударственных мероприятий по созданию здоровых условий жизни;
  - г) формирование установок на здоровье в обществе.
5. Выберите организации, которые подлежат лицензированию:
- а) медицинские организации, обеспечивающие программы ОМС
  - б) все без исключения медицинские организации, учреждения, предприятия**
  - в) это не обязательная процедура
6. Статистическая совокупность это
- а) группа относительно однородных элементов (единиц наблюдения), взятых в единых границах времени и пространства
  - б) группа объектов, обладающих признаками сходства и различия
  - в) группа определенных признаков
  - г) группа явлений, объединенных в соответствии с целью исследования
7. Листок временной нетрудоспособности по уходу за детьми в возрасте до 18 лет при их болезни, связанной с злокачественными новообразованиями
- а) выдается на весь период амбулаторного лечения;
  - б) выдается на срок до 30 дней при амбулаторном лечении;
  - в) выдается на срок до 45 дней при совместном пребывании с ребенком в стационарных условиях;
  - г) не выдается;
  - д) выдается на весь период совместного пребывания с ребенком в стационарных условиях.

## Дополнительные ситуационные задачи (проверяемые компетенции УК-3, УК-4)

**№ 1.** У больного К. 50 лет после обследования была обнаружена аллергия к анестетикам. Он, как оказалось, относился к группе риска, имел в анамнезе реакцию на анестетик лидокаин и ряд соматических заболеваний. Больной требовал произвести анестезию перед лечением. Стоматолог сообщил пациенту, что для проведения обезболивания ему нужно подобрать анестетик, безопасный для его здоровья, или избрать другой вид обезболивания. Пациент резко возразил против промедления с лечением и, крайне недовольный, покинул поликлинику.

### **Задание:**

Назовите, какой вид конфликта присутствует в описанной ситуации, перечислите субъектов и объект конфликта, определите вид стратегий разрешения конфликта, избранных врачом и пациентом, предложите эффективную стратегию разрешения этого конфликта.

**№ 2.** На приеме у детского стоматолога мама с сыном 5-ти лет. Мама держит мальчика за руку, он старается стоять поближе к маме, выглядит напряженным, внимательно смотрит на врача. Оба пытаются приветливо улыбаться. Мама говорит: «Мы так волнуемся, доктор».

### **Вопросы:**

С кем из них сначала должен установить контакт доктор?

Каковы возрастные особенности ребенка этого возраста, которые должен учесть врач?

Должна ли мама находиться в кабинете при осмотре и лечении ребенка?

**№ 3.** Ординатор проводил обучение детей – учеников 2 класса чистке зубов. Занятия проводились в группах по 10 человек в специально оборудованном помещении в школе. После подробного рассказа о правилах чистки зубов и показа стоматологом действий на модели большинство детей освоили основные приемы правильной чистки зубов. Однако нескольким детям, несмотря на то, что они с удовольствием участвовали в занятиях, это не удалось. Когда они пробовали сами почистить зубы или показать это на модели, оказалось, что они не запомнили движения или выполняли их неправильно.

### **Вопросы:**

Какие физиологические и психологические особенности свойственны детям данного возраста.

Правильно ли выбрана форма занятий для детей этого возраста?

Какие приемы обучения более эффективны в работе с детьми этого возраста?

Почему не всех детей удалось обучить?

**№ 4.** Студент А. Посещает лекции и семинары, активно выступает в дискуссиях, делает интересные сообщения и доклады, хорошо владеет речью, показывает разносторонние знания на экзаменах. Конспекты писать не любит: пишет отрывисто, неаккуратно. При тестовом контроле, особенно с ограничением времени, получает неудовлетворительные оценки, даже по тем темам, по которым хорошо отвечал устно.

### **Вопросы:**

Какова ведущая репрезентативная система у данного студента?

Какая репрезентативная система у него развита слабо?

Какие педагогические виды помощи для развития слабо развитой репрезентативной системы можно предложить студенту?

**№ 5.** Девушка 15 лет проявляет неуравновешенность и даже некоторую агрессивность в поведении дома и в школе. Грубит учителям и родителям, поздно приходит домой. В то же время при отъезде из дома (в молодежном лагере скучает по родителям, говорит о своей вине перед ними, дружит со сверстниками, проявляет дружелюбие и трудолюбие).

### **Вопросы:**

Каковы возрастные особенности подростков, влияющие на рисунок поведения девушки?

Как можно выстраивать психокоррекционную работу с ней?

**№ 6.** Современные тенденции оценивания студентов представлены в таблице ниже. Проанализируйте эти тенденции и приведите примеры методик оценки студентов, иллюстрирующие эти тенденции из своего образовательного опыта или из профессиональной практики. Подтверждается ли тенденция, представленная в таблице, на практике?

Оценивание: современные тенденции

От	К
Письменные работы, закрытый экзамен Оценивание преподавателем, тьютором Имплицитные критерии оценки Конкуренция	Открытый экзамен, кооперативный экзамен, курсовые работы, проекты Оценивание при участии студентов Эксплицитные критерии оценки Сотрудничество

Опишите в виде эссе самый интересный и полезный для Вас экзамен в опыте вашего обучения в вузе.

**№ 7.** На основе анализа указанных документов охарактеризуйте сущность каждого уровня образовательных целей, представленных в таблице. Дайте ответ на вопрос: в чем заключается роль высшей школы в современных условиях?

#### Уровни образовательных целей

Уровень целей образования	Сущность целей образования	Документы Российской Федерации, в которых цели зафиксированы
Цели общества (глобальные)	Цель современного образования - развитие тех свойств личности, которые нужны ей и обществу для включения в социально ценную деятельность. «Создает человека природа, но развивает и образует его общество», - подчеркивал В.Г. Белинский.	Национальная доктрина Российской Федерации до 2025 года Закон российской Федерации «Об образовании»
Общие цели высшего образования	Цели модернизации: Устранить традицию перегружать учебный план предметами и сведениями, не являющимися фундаментом для новых знаний; усилить практическую ориентацию и инструментальную направленность среднего образования; изменить методы обучения, расширить вес тех из них, которые формируют практические навыки анализа информации, самообучения, поднять роль самостоятельной работы учащихся. Ликвидировать отставание от мировой науки в стандартах и качестве преподавания социальных наук, в первую очередь экономики, менеджмента и права; дать всем выпускникам знания в областях, обеспечивающих активную соц. адаптацию. Увеличить долю открытого образования. Осуществить переход на сопоставимую с мировой систему показателей качества и стандартов образования. Обеспечить уровень функционального знания ин.яз. Обеспечить развитие вариативности и доступности образовательных программ. Создать механизмы систематического обновления содержания образования всех уровней. Изменить систему оценки образовательных результатов	Концепция модернизации Российского образования на период до 2020 года Закон Российской Федерации о «О высшем и послевузовском образовании»
Цели подготовки специалиста определенного профиля	Федеральный компонент государственного стандарта общего образования — основная часть государственного стандарта общего образования, обязательная для всех государственных, муниципальных и негосударственных образовательных учреждений Российской Федерации, реализующих основные образовательные программы общего образования и имеющих государственную аккредитацию.  Федеральный компонент устанавливает: обязательный минимум содержания основных образовательных программ общего образования; требования к уровню подготовки выпускников; максимальный объем учебной нагрузки обучающихся, а также нормативы учебного времени.	Государственные образовательные стандарты высшего профессионального образования Основная образовательная программа вуза
Цели освоения дисциплины		Программы учебных дисциплин



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ИМЕНИ В.А. АЛМАЗОВА»  
ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

Кафедра \_\_\_\_\_

## ДНЕВНИК ПРАКТИКИ

«КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА»

название практики

по основной профессиональной образовательной программе высшего образования – программе  
ординатуры

Ф.И.О. ординатора \_\_\_\_\_

Специальность \_\_\_\_\_

Трудоемкость (согласно учебному плану)	
объем в зачетных единицах	объем в часах

Дата прохождения практики с «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ 20\_\_\_\_ г. по «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ 20\_\_\_\_ г.

Руководитель практики  
ИМО ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»  
Минздрава России  
(кафедра \_\_\_\_\_)

\_\_\_\_\_  
Ф.И.О. подпись





**Отчёт о выполненной работе\***

Вид деятельности*	Количество	Подпись руководителя практики от ИМО ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Обучающийся \_\_\_\_\_

подпись Ф.И.О.

« \_\_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 20\_\_ г.

*Примечание:*

*\*Сводный отчет о выполненной работе заполняется в конце каждой промежуточной аттестации*

*\*\*Перечень навыков должен соответствовать рабочей программе практики.*

## Индивидуальный лист формирования компетенций ординатора

ФИО \_\_\_\_\_

при прохождении практики «Клиническая практика»

№ п/п	Практические навыки, выполненные во время практики	Матрица формирования компетенций												Количество манипуляций	Итоговая оценка (зачтено/не зачтено)		
		УК-1	УК-3	УК-4	ОПК-2	ОПК-4	ОПК-5	ОПК-6	ОПК-7	ОПК-8	ОПК-9	ОПК-10	ПК-3			ПК-4	ПК-5
1.	Способность оценивать клинические, лабораторные и функциональные симптомы основных эндокринных заболеваний у детей	+				+		+		+		+		+	+		
2.	Навыки планировать объем необходимых обследований для диагностики болезней эндокринных органов у детей	+								+				+	+		
3.	Под руководством лечащего врача проводить стимуляционные и супрессивные тесты, необходимые для подтверждения диагноза	+								+				+	+		
4.	Оформлять медицинскую документацию	+							+		+						
5.	Овладение современными методиками, используемыми в детской эндокринологии – установкой инсулиновой помпы, способами расчета дозы инсулина, программирования калькулятора болюса, принципами контроля базисной и болюсной терапии, установкой систем суточного мониторинга гликемии	+					+							+	+		
6.	Осуществление диспансерного наблюдения	+								+				+	+		
7.	Проводить обучение в школах «сахарного диабета», «Ожирения» и др	+					+			+							
8.	Диагностировать осложнения гормональной терапии и проводить их профилактику и лечение	+				+				+				+	+		
9.	<b>Заполняются необходимые практические навыки</b>																
10.																	

Руководитель практики от ИМО ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»  
Минздрава России

Подпись \_\_\_\_\_

ФИО \_\_\_\_\_

« \_\_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 20 \_\_\_\_\_ г.

