МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
федеральное государственное бюджетное учреждение
«**Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова»**
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России)

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 дисциплине **ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ**
(наименование дисциплины)

Уровень профессионального образования **Высшее образование – подготовка кадров высшей квалификации**

Специальность **31.08.17 Детская эндокринология**
(код специальности и наименование)

Направленность **Детская эндокринология**
(наименование направленности)

Факультет **Лечебный факультет**
(наименование факультета)

Кафедра **Кафедра детских болезней с клиникой**
(наименование кафедры)

Форма обучения	**очная**
Курс	**1,2**
Занятия лекционного типа	**36 час.**
Занятия семинарского типа	**556 час.**
Всего аудиторной работы	**592 час.**
Самостоятельная работа (внеаудиторная)	**254 час.**
Контроль	**54 час.**
Форма промежуточной аттестации	**зачет /зачет с оценкой / зачет с оценкой**
Общая трудоемкость дисциплины	**900/25 (час. /зач. ед.)**

Санкт-Петербург
2023

Рабочая программа дисциплины «Детская эндокринология» разработана в соответствии с:

- Приказом Министерства и высшего образования Российской Федерации № 107 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.	Тодиева 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 дисциплины «Детская эндокринология» рассмотрена и одобрена на заседании кафедры детских болезней с клиникой лечебного факультета 13» февраля 2023 г., протокол заседания кафедры № 7.

Рабочая программа дисциплины «Детская эндокринология» 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 дисциплины

Рабочая программа дисциплины разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования - подготовки кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.17 Детская эндокринология, с учётом профессионального стандарта и трудовых функций, сферы 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. № 49н).

1. ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ ИЗУЧЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Цель изучения дисциплины: формирование компетенций, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-специалиста детского эндокринолога в условиях первичной медико-санитарной; неотложной, скорой медицинской помощи; а также специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

Задачи изучения дисциплины:

1. Сформировать обширный и глубокий объем медицинских знаний, формирующих профессиональные компетенции врача-детского эндокринолога, способного успешно решать свои профессиональные задачи.
2. Сформировать и совершенствовать профессиональную подготовку врача-специалиста детского эндокринолога, обладающего клиническим мышлением, хорошо ориентирующегося в сложной патологии, имеющего знания смежных дисциплин.
3. Подготовить специалиста врача детского эндокринолога к самостоятельной профессиональной деятельности, способного успешно решать свои профессиональные задачи: умеющего провести дифференциально-диагностический поиск.

2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ

Дисциплина «Детская эндокринология» относится к обязательной части Блока 1 «Профессиональный модуль» учебного плана по специальности 31.08.17 Детская эндокринология.

Дисциплина изучается на основе ранее освоенных дисциплин учебного плана:

- «Патология»
- «Обучающий симуляционный курс»
- «Общественное здоровье и здравоохранение»
-

Дисциплина обеспечивает изучение последующих практик учебного плана:

- «Клиническая практика»
- «Обучающий симуляционный курс»
- «Научно-исследовательская работа»

3. ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Изучение данной учебной дисциплины направлено на формирование у обучающихся следующих универсальных (УК), общепрофессиональных (ОПК) и профессиональных (ПК) компетенций:

Универсальные компетенции

Наименование категории (группы) компетенции	Код и наименование **универсальной компетенции**	Индикаторы достижения универсальной компетенции	Показатели достижения освоения компетенции	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. Определяет методологию системного подхода при анализе достижений в области медицины и фармации. УК-1.2. Критически оценивает возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте.	**Знает:** - Конституцию Российской Федерации, законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения. - новые технологии в области медицины и формации по диагностике, лечению пациентов; - пациент- ориентированный, персонифицированный подход в современной медицине; - роль специалистов в сохранении и укреплении здоровья населения. **Умеет:** - анализировать полученную информацию о новых достижениях в области медицины и фармации; - использовать приказы и другие нормативные документы Минздрава РФ в работе врача-детского эндокринолога; - излагать собственную точку зрения после анализа полученной научной информации, соблюдая морально- этические нормы аргументации, участвовать в дискуссии и проведении круглых столов., - информировать пациентов и их родственников в соответствии с требованиями правил «информированного согласия»	Для текущего контроля – ТЗ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ

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	ОПК-2. Способен применять основные	ОПК-2.1. Применяет основные принципы	**Знает:** - Систему охраны материнства и детства в РФ, основные директивные	Для текущего контроля – ТЗ, КВ

деятельность	принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей	организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, направленные на профилактику заболеваний, укрепление здоровья населения и формирование здорового образа жизни	документы; - организацию лечебно- профилактической помощи; - принципами врачебной деонтологии и медицинской этики. **- Умеет:** - использовать приказы и другие нормативные документы Минздрава РФ в работе Врача- детского эндокринолога; - работать с медицинской документацией в условиях поликлиники, амбулатории и стационара в соответствии с нормативными требованиями; - проводить пропаганду здорового образа жизни; - организовать профилактическую работу по снижению заболеваемости; - организовать диспансерное наблюдение за здоровыми и больными; - проводить профилактику обострений хронических заболеваний; - организовать санитарно - просветительную и медико- социальную работу	Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
Медицинская деятельность	ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	ОПК-4.1. Осуществляет сбор информации о состоянии здоровья пациента	**Знает:** **-** принципы сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у пациентов (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы **Умеет:** - собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания у пациентов (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
		ОПК-4.2. Проводит клинический осмотр и оценку состояния пациента.	**Знает:** - анатомо- функциональное состояние детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - методику осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патологических процессах - заболевания и (или) состояния органов и систем организма человека, сопровождающиеся изменениями со стороны органов эндокринной системы - заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие оказания медицинской помощи в неотложной форме **Умеет:**	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

			- 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: • 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; • измерение пульса; • измерение артериального давления на периферических артериях; - интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы	
		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	**Знает**: - этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний органов эндокринной системы - современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы - принципы установления диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ) - заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы,	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

		лечения)	требующие направления детей к врачам- специалистам **Умеет:** - формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - устанавливать диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)	
	ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	ОПК-5.1. Разрабатывает 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	**Знает**: - стандарты первичной медико- санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - 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 **Умеет:** - 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	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
		ОПК-5.2. Назначает 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	**Знает**: - 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 - принципы и методы установки системы помповой инсулинотерапии - методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные	Для текущего контроля: ТЗ, КВ,ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

		(протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	- 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 - манипуляции при заболеваниях (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные - 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 - предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - требования асептики и антисептики - медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания паллиативной медицинской помощи - 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 **Умеет:** - 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 - устанавливать систему помповой инсулинотерапии - 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 - 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 - 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 - проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы - проводить мониторинг эффективности помповой инсулинотерапии у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - определять медицинские показания направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара - 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: • купировать криз надпочечниковой недостаточности; • купировать гипокальциемические судороги; • при гипергликемической коме; • при гипогликемической коме; • при адреналовом кризе; • при тиреотоксическом кризе	
		ОПК-5.3. Оценивает эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	**Знает**: - принципы оценки эффективности и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - принципы оценки эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы **Умеет:** - оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

	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-6.1 Составляет план мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации	**Знает:** - порядок оказания медицинской помощи по профилю "детская эндокринология", порядок организации медицинской реабилитации - стандарты первичной медико- санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям при заболеваниях эндокринной системы - основы медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - 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 - 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 - 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 **Умеет:** - 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 - 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	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
		ОПК-6.2 Проводит мероприятия медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или)	**Знает:** - механизм воздействия реабилитационных мероприятий на организм детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - способы предотвращения или устранения осложнений, побочных	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной

		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	действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - 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 **Умеет**: - 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 - 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 - 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	аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
		ОПК-6.3. Оценивает эффективность и безопасность мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации	**Знает:** - 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 **Умеет:** - 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 - 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	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

	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	**Знает:** - Медицинские показания для направления детей, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы, последствиями травм или дефектами, на медико- социальную экспертизу, требования к оформлению медицинской документации **Умеет:** - Направлять детей, с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на медико- социальную экспертизу	Для текущего контроля: ТЗ, КВ,ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ,СЗ
		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	**Знает:** - Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз, выдачи листков временной нетрудоспособности, в том числе в форме электронного документа, правила признания лица инвалидом - **Умеет:** - Подготавливать необходимую медицинскую документацию детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для осуществления медико- социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико- социальной экспертизы - Формулировать медицинские заключения по результатам медицинских экспертиз, в части наличия и (или) отсутствия заболеваний и (или) состояний эндокринной системы	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ,СЗ
		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	**Знает:** - порядок определение необходимости ухода за ребенком с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы и выдачи листка временной нетрудоспособности по уходу за больным членом семьи одному из членов семьи (опекуну, попечителю, иному родственнику), фактически осуществляющему уход **Умеет:** - Оформлять листок нетрудоспособности по уходу за больным членом семьи	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
	ОПК-8. Способен проводить и	ОПК-8.1. Проводит санитарно-просветительную	**Знает:** - Формы и методы санитарно- просветительной работы по формированию	Для текущего контроля: ТЗ, КВ,

	контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения	работу по сохранению здоровья пациентов, формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний эндокринной системы	элементов здорового образа жизни, в том числе программ снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств, и психотропных веществ - Формы и методы санитарно- просветительной работы среди детей (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики заболеваний и (или) состояний эндокринной системы - Основы здорового образа жизни, методы его формирования **Умеет:** - Проводить санитарно- просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний и (или) состояний эндокринной системы - 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	ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
		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	**Знает:** - Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения профилактических медицинских осмотров и диспансерного наблюдения за детьми при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы - Принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей **Умеет:** - Проводить профилактический медицинский осмотр с учетом возраста, состояния здоровья в соответствии с действующим порядком проведения профилактических осмотров несовершеннолетних	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
		ОПК-8.3. Проводит медицинские осмотры, диспансерное наблюдение за пациентами с хроническими заболеваниями эндокринной системы в соответствии с нормативными правовыми актами.	**Знает:** - Перечень врачей- специалистов, участвующих в проведении профилактических медицинских осмотров детей при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы - 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 **Умеет:** - Проводить профилактический медицинский осмотр с учетом возраста, состояния здоровья в соответствии с действующим порядком проведения	Для текущего контроля: ТЗ, КВ,ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

			профилактических осмотров несовершеннолетних - Проводить диспансерное наблюдение детей с выявленными хроническими заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - 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	
	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	**Знает:** - 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" **Умеет:** - Составлять план работы и отчет о своей работе - Заполнять медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа, контролировать качество ее ведения - Использовать информационно- аналитические системы и информационно- телекоммуникационную сеть "Интернет"	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
		ОПК-9.2. Ведет медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа	**Знает:** - Должностные обязанности медицинских работников в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю "Детская эндокринология " - Вопросы этики и деонтологии в работе специалиста по детской эндокринологии. **Умеет:** - Выполнять должностные обязанности с соблюдением правил внутреннего трудового распорядка, требований пожарной безопасности, охраны труда - Осуществлять контроль выполнения должностных обязанностей находящимся в распоряжении медицинским персоналом	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
		ОПК-9.3. Проводить анализ медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья детского населения	**Знает:** - использование в своей работе информационно- аналитических систем и информационно- телекоммуникационной сети "Интернет" - использование в своей работе персональных данных и сведений, составляющие врачебную тайну **Умеет:**	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

			- Проводить анализ медико- статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья детского населения	
	ОПК-10. Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	ОПК-10.1. Проводит оценку состояния пациента и выявляет состояния, представляющие угрозу жизни пациенту, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме	**Знает:** - Методику сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их законных представителей) - Методику физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) - Клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и (или) дыхания **Умеет:** - 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	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
		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)	**Знает:** - Алгоритм проведения базовой сердечно- легочной реанимации **Умеет:** - Выполнять мероприятия базовой сердечно- легочной реанимации - Оказывать медицинскую помощь в экстренной форме пациентам, при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти - обеспечить свободную проходимость дыхательных путей - обеспечить проведение искусственной вентиляции легких (ИВЛ) Провести непрямой массажа сердца: выбор точки для компрессии грудной клетки; Проводить сочетания ИВЛ и массажа сердца при базовой реанимации - выбрать необходимую медикаментозной терапии при базовой реанимации - Работать в команде согласованно	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
		ОПК-10.3. Применяет лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме	**Знает:** - Алгоритм оказания неотложной помощи, сердечно- легочной реанимации - Перечень лекарственных препаратов, используемых при оказании экстренной неотложной помощи **Умеет:** - Применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

			Выбрать медикаментозную терапию для проведения базовой реанимации - Вводить внутривенно струйно лекарственные препараты для оказания экстренной помощи пациенту - Оценить эффективность проводимых реанимационных мероприятий - Выбрать тактику последующих этапов оказания медицинской помощи	

Профессиональные компетенции

Тип задач профессиональной деятельности	Код и наименование профессиональной компетенции	Индикаторы достижения профессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания) (описывают составители программы)	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения
Медицинская Деятельность	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	**Знает:** - 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 **Умеет:** - 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 - 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	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
		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	**Знает:** - методику осмотра и 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	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной

		соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи и интерпретирует информацию	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 **Умеет:** - пользоваться методами лабораторного 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: • оценка секреции соматотропного гормона роста (далее - СТГ) гипофизом с применением СТГ- стимуляционных проб; • оценка гипофизарной гонадотропной функции с использованием пробы с аналогом гипоталамического гонадотропин- рилизинг-гормона (далее - Гн- Рг); • оценка функциональной активности тестикулярной ткани гонад с применением стимуляционной пробы с хорионическим гонадотропином человека (далее - ХГЧ); • оценка нарушений углеводного обмена с применением орального глюкозотолерантного теста (далее - ОГТТ); • оценка нарушений углеводного обмена с применением пробы с голоданием; • оценка функциональной активности коры надпочечников с применением стимуляционного теста с аналогом адренокортикотропного гормона (далее - АКТГ); • оценка функциональной активности коры надпочечников с применением теста с дексаметазоном; • оценка состояния водно- электролитного обмена с применением пробы с депривацией жидкости и пробы с десмопрессином; • исследование биологического возраста с применением оценки костного возраста по специальным методикам - 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	аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

			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 - 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 сцинтиграфия щитовидной железы и шеи; суточное мониторирование гликемии - интерпретировать и анализировать результаты цитологического исследования препаратов, полученных при тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы - определять медицинские показания к проведению тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы - 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 - интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - 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 - интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы	

			- выявлять клинические симптомы и синдромы у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	
		ПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	**Знает**: - современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы - принципы установления диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ) - изменения органов эндокринной системы при заболеваниях органов сердечно- сосудистой, дыхательной, мочевыделительной систем, центральной нервной системы, опорно- двигательного аппарата, органов желудочно- кишечного тракта - заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие оказания медицинской помощи в неотложной форме - заболевания и (или) состояния органов и систем организма человека, сопровождающиеся изменениями со стороны органов эндокринной системы - 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 **Умеет:** - устанавливать диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ), болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ) - 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 - определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - 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	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
	ПК-5. Назначение	ПК-5.1. Назначает немедикаментозное	**Знает**:	Для текущего

	лечения и мониторинга заболевания детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности	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 (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	- стандарты первичной медико- санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - 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 - 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 - принципы и методы установки системы помповой инсулинотерапии - методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные - 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 - манипуляции при заболеваниях (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные - 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 - предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - требования асептики и антисептики - медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания паллиативной медицинской помощи	контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

			Умеет: - 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 - 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 - устанавливать систему помповой инсулинотерапии - 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 - 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 - 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 - проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы - проводить мониторинг эффективности помповой инсулинотерапии у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - определять медицинские показания направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара - 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: • купировать криз надпочечниковой недостаточности; • купировать гипокальциемические судороги; • при гипергликемической коме; • при гипогликемической коме; • при адреналовом кризе; • при тиреотоксическом кризе	
		ПК-5.2. 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 медицинские показания для оказания паллиативной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	**Знает:** - 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 - 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 - 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 - Медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания паллиативной медицинской помощи **Умеет:** - Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - 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 - Проводить мониторинг эффективности помповой инсулинотерапии у	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

			детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы	
		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	**Знает:** - 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 **Умеет:** - 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: • купировать криз надпочечниковой недостаточности; • купировать гипокальциемические судороги; • при гипергликемической коме; • при гипогликемической коме; • при адреналовом кризе; • при тиреотоксическом кризе	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

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

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

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

Вид учебной работы		Трудоемкость в академических часах			
		ВСЕГО	Курс 1		Курс 2
			ПА № 1	ПА № 2	ПА № 3
Контактная работа обучающихся с преподавателем (всего)		592	194	216	182
Из них:					
Занятия лекционного типа		36	14	12	10
Занятия семинарского типа		556	180	204	172
Самостоятельная внеаудиторная работа (всего)		254	94	81	79
Промежуточная аттестация – **зачет / зачет с оценкой / зачет с оценкой**			-	27	27
Общая трудоемкость дисциплины	в час.	900	288	324	288
	в з.е.	25	9	8	8
Из них на практическую подготовку		**570**	**191**	**203**	**176**

ПА – промежуточная аттестация

*****Практическая подготовка*** *(ПП) - форма организации образовательной деятельности при освоении образовательной программы в условиях выполнения обучающимися определенных видов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью и направленных на формирование, закрепление, развитие практических навыков и компетенций по профилю соответствующей образовательной программы*

4.2. Содержание дисциплины, структурированное по разделам с указанием отведенного на них количества академических часов и видов занятий

Наименование разделов дисциплины	Контактная работа, академ. час.		Самостоятельная внеаудиторная работа	Всего	Из них на практическую подготовку в час.
	Занятия лекционного типа	Практические занятия			
Курс 1 __ Промежуточная аттестация №1					
Раздел 1. Неотложные состояния в детской эндокринологии	4	36	24	64	41
Раздел 2. Детская диабетология	6	96	46	148	100
Раздел 3. Тиреодология	4	48	24	76	50
ВСЕГО за ПА 1	**14**	**180**	**94**	**288**	**191**
Курс 1 __ Промежуточная аттестация № 2					
Раздел 4. Патология пола	10	129	50	189	128
Раздел 5. Патология роста у детей	2	75	31	108	75
Контроль (зачет с оценкой)				27	
ВСЕГО за ПА 2	**12**	**204**	**81**	**324**	**203**
Курс 2 __ Промежуточная аттестация № 3					
Раздел 6. Ожирение и метаболический синдром в детском возрасте	2	24	19	45	28
Раздел 7. Заболевания паращитовидных желез у детей	2	24	10	36	24
Раздел 8. Заболевания надпочечников у детей	4	88	30	122	85
Раздел 9. Гипогликемические состояния у детей	2	36	20	58	39
Контроль (зачет с оценкой)				27	
ВСЕГО за ПА 3	**10**	**172**	**79**	**288**	**176**
ИТОГО	**36**	**568**	**254**	**900**	**570**

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 до 80 % от общей трудоёмкости дисциплины для занятий семинарского типа и до 50% самостоятельной работы.

4.3. Тематический план занятий лекционного типа

№ п/п	Наименование темы занятия	Часы	Краткое содержание занятия	Перечень компетенций или индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Демонстрационное оборудование и учебно-наглядные пособия	Оценочные средства для текущего контроля *
Курс 1__ Промежуточная аттестация № 1						
1.	**Раздел 1. Неотложные состояния в детской эндокринологии**					
1.1	Диагностика кетоацидоза у детей. Интерпретация КОС, гликемии, электролитов. Выработка тактики ведения	2	Определение, патогенез, клиника, диагностика кетоацидотической комы у детей. Интерпретация КОС, гликемии, электролитов. Принципы терапии. Определение, патогенез, клиника, диагностика гипогликемической комы у детей. Принципы терапии. Гиперосмолярный статус, лактатацидемическая кома. Особенности у детей. Принципы терапии.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
1.2	Острая и хроническая недостаточность коры надпочечников у детей.	2	Острая недостаточность коры надпочечников (криз): этиопатогенез, клинические формы. Диагностика. Оказание неотложной помощи. Принципы заместительной гормональной терапии при кризе.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.	**Раздел 2. Детская диабетология**					
2.1	Физиология инсулярного аппарата поджелудочной железы. Этиология и патогенез сахарного диабета	2	Современные аспекты сахарного диабета у детей. Введение в диабетологию. Строение, размер, клеточный состав островков. Лангерганса. Дифференцировка и развитие в постнатальном периоде островковых клеток. Инсулин. Структура, синтез, секреция, транспорт, механизм действия, деградация, выведение. Физиологическое действие инсулина на клетки, биологический эффект. Глюкагон. Структура, биосинтез, секреция, транспорт, инактивация. Роль глюкагона в регуляции обмена углеводов Соматостатин. Особенности синтеза, секреции, биологический эффект. Контринсулярные и контррегуляторные гормоны. Гомеостаз глюкозы Определение сахарного диабета. Классификации. Распространенность сахарного диабета. Генетические маркеры сахарного диабета. Иммунологические нарушения при СД. Схема иммунологических нарушений в основе хронического	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

			инсулита. Роль вирусной инфекции в этиологии СД. Другие типы сахарного диабета. Патогенез инсулиновой недостаточности. Нарушение обмена углеводов при инсулиновой недостаточности. Нарушения обмена белков и жиров при недостатке инсулина. Патогенез основных проявлений сахарного диабета. Критерии диагностики.			
2.2	Клиника и диагностика сахарного диабета. Понятие о Моногенном сахарном диабете у детей.	2	Дебют сахарного диабета (время появления клинических проявлений) Большие симптомы сахарного диабета. Частота их встречаемости. Малые симптомы сахарного диабета и частота их встречаемости. Обоснования появления клинических симптомов сахарного диабета. Клинические признаки впервые выявленного сахарного диабета. Со стороны кожи и костно-мышечной системы. Мочевыделительной системы. Сердечно-сосудистая система (структура, функция). Нервная система (ЦИС, ПИС, ВИС) Желудочно-кишечный тракт (кишечная трубка, печень, поджелудочная железа). Особенности течения заболевания у детей раннего возраста. Лабораторная диагностика сахарного диабета. Выявление хронической гипергликемии. Выявление нарушения толерантности к глюкозе. Выявление и возможные причины ее возникновения. Диагностика у детей раннего возраста. Обследование лиц предрасположенных к сахарному диабету. Неиммунные формы СД у детей. Моногенный сахарный диабет у детей. Понятие о неонатальном диабете, диагностика, лечение, генетическое консультирование. MODY-диабет. Синдромальные варианты СД. СД 2 типа – особенности у детей. Лечение СД 2 типа и МГСД у детей.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1,-ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.3	Лечение СД у детей. Диабетические ангиопатии	2	Инсулинотерапия. Препараты инсулинов, базис болюсная схема введения; техника инъекций инсулина; способы метаболического контроля инсулинотерапии. Помповая инсулинотерапия. Диетотерапия. Принципы расчета питания, углеводный коэффициент, гликемический индекс. Режим дозированных	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации:

			физических нагрузок. Принципы рекомендаций занятия спортом при СД. Самоконтроль СД, обучение в школах диабета. Роль самоконтроля в достижении целевого контроля диабета. Психологическая поддержка пациента и родителей при СД. Хроническая недостаточность инсулина –основная причина сосудистых осложнений сахарного диабета, микро- и макроангиопатий. Диабетические микроангиопатии. Определение. Причина возникновения и основные факторы, влияющие на возникновение микроангиопатий. Стадии развития микроангиопатий. Диабетическая ретинопатия. Распространенность и особенности течения диабетической ретинопатии в детском возрасте. Стадии развития ретинопатии. Методы диагностики диабетической ретинопатии и скрининг. Лечение диабетической ретинопатии. Диабетическая нефропатия. 1. Распространенность и особенности течения диабетической нефропатии у больных сахарным диабетом. 2. Стадии развития диабетической нефропатии. 3. Методы диагностики диабетической нефропатии и скрининг. Особенности лечения диабетической нефропатии на разных стадиях ее развития. Диабетическая нейропатия. 1. Особенности развития диабетической полинейропатии у детей. 2. Периферическая и автономная диабетическая полинейропатия, клинические особенности. 3. Лечение периферической полинейропатии. Лечение автономной полинейропатии. Диабетические макроангиопатии. Определение. Особенности возникновения и течения макроангиопатий у пациентов с сахарным диабетом.			КВ, ТЗ, СЗ
3.	**Раздел 3. Тиреодология**					
3.1	Физиология щитовидной железы. Классификация заболеваний щитовидной железы. Особенности	2	Анатомические особенности щ/ж, ее морфологическая структура. Компоненты и этапы биосинтеза тиреоидных гормонов. Регуляция синтеза и секреции тиреоидных гормонов. Тиреоидные гормоны в крови,	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10,	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для

	тиреоидной патолопии в детском возрасте. Гипотиреоз у детей. Дефицит йода у детей. Доброкачественные и злокачественные опухоли щитовидной железы у детей.		их биологические эффекты. Эмбриогенез щитовидной железы, становление собственной гипоталамо-гипофизарно-тиреоидной системы плода. Влияние тиреоидных гормонов матери на созревание головного мозга плода. Методы диагностики заболеваний щитовидной железы Врожденный гипотиреоз. Принципы диагностики, ведения пациентов. Неонатальный скрининг. Приобретенный гипотиреоз. Особенности диагностики, лечения, наблюдения. Эутиреоидный зоб у детей (диффузный и узловой). Йоддефицитные заболевания и здоровье детей. Влияние дефицита йода на здоровье детей. Методы йодной профилактики. Лечение эутиреоидного зоба. Узловой зоб у детей. Доброкачественные и злокачественные опухоли щитовидной железы у детей. Диагностика. Интерпретация гистологического и цитологического заключений. Алгоритм диагностики и подходы к терапии. Наблюдение в послеоперационном периоде. Тиреоидиты у детей. Острый тиреоидит. Диагностика, лечение. Диспансерное наблюдение. Подострый тиреоидит. Диагностика, лечение. Диспансерное наблюдение. Хронический аутоиммунный тиреоидит. Диагностика, лечение. Диспансерное наблюдение. Заболевания щитовидной железы и беременность. Ведение беременности при эутиреоидном зобе, узлах и опухолях щитовидной железы, гипотиреозе и тиреотоксикозе. Триместр-зависимые нормы тироидных гормонов. Целевые значения ТТГ во время беременности. Тактика ведения, наблюдение в послеродовом периоде.	ПК-4, ПК-5		промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
3.2	Синдром тиреотоксикоза (диффузный токсический зоб, токсическая аденома, многоузловой токсический зоб).	2	Диффузный токсический зоб у детей: этиопатогенез, клиника, диагностика. Особенности терапии у детей. Аутоиммунная офтальмопатия у детей. Этиопатогенез, клинические проявления аутоиммунной офтальмопатии у детей Диагностика, лечение. Прогноз. Неиммунные формы тиреотоксикоза. Токсическая аденома, многоузловой токсический зоб. Тактика ведения.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
Всего за ПА № 1 - 14 часов						

Курс 1__ Промежуточная аттестация № 2						
4.	**Раздел 4. Патология пола**					
4.1	Физиология репродуктивной системы	2	Физиология полового развития девочек. Морфологические особенности гонад. Строение органов женской репродуктивной системы. Дифференцировка гонад по женскому типу, развитие внутренних и наружных гениталий. Оогенез. Женские половые гормоны. Биоинтез, секреция, транспорт, метаболизм. Биологический эффект. Гипоталамо-гипофизарная регуляция гормональной функции яичников. Менструальный цикл. Методы обследования эндокринной функции гипоталамо-гипофизарно-гонадной системы. Этапы полового развития девочек. Особенности гипоталамо – гипофизарно - гонадных взаимоотношений у новорожденных, в первый год жизни, в 2-5 лет, в период адренархе, в препубертатном возрасте, в пубертатном возрасте. Отрицательная и положительная обратная связь. Пубертат, стадии. Ультразвуковые генитометрические показатели в препубертатном и пубертатном возрасте. Особенности становления менструального цикла. Физиология мужской репродуктивной системы Морфологические особенности гонад. Строение органов мужской репродуктивной системы. Дифференцировка гонад, развитие внутренних и наружных гениталий. Сперматогенез. Мужские половые гормоны. Биоинтез, секреция, транспорт, метаболизм. Биологический эффект. Гипоталамо-гипофизарная регуляция гормональной функции тестикул. Методы обследования эндокринной функции гонад. Физиология полового развития мальчиков. Этапы полового развития мальчиков Генитометрические показатели. Особенности гипоталамо-гипофизарно-гонадных взаимоотношений у новорожденных, в первый год жизни, в 2-5 лет, в период адренархе, в препубертатном возрасте, в пубертатном возрасте. Пубертат, стадии. Методы обследования мальчиков с нарушением полового развития: антропометрия, генитометрия, генетическое	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

			исследование, гормональное исследование, функциональные пробы. Крипторхизм.			
4.2	Понятие о гипогонадизме у лиц мужского и женского пола	2	Гипогонадизм. Понятие о гипергонадотропном и гипогонадотропном гипогонадизме. Клинические симптомы. Методы обследования детей с нарушением полового развития: антропометрия, УЗ исследование, генетическое исследование, гормональное исследование, функциональные пробы. Стимуляционные тесты, интерпретация. Тактика ЗГТ, длительный мониторинг. Гипогонадизм у девочек.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.3	Преждевременное половое развитие.	2	Понятие о преждевременном половом развитии у мальчиков и девочек. Клинические симптомы. Диагностика. Изолированные варианты преждевременного полового развития. Лечение. Мониторинг терапии.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.4	Нарушения формирования пола у детей.	2	Алгоритм дифференциальной диагностики. Номенклатура и классификация. Мультидисциплинарные подходы к оказанию помощи (присвоение паспортного пола, хирургическая тактика, мониторинг онкологического риска, заместительная гормональная терапия, определение перспектив репродукции).	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.5	Гиперпролактинемия Ссиндроме поликистозных яичников(СПКЯ) у подростков	2	Физиология и патология секреции пролактина. Методы диагностики, инструментальные методы визуализации. Современные подходы к терапии. Понятие о СПКЯ у подростков. Современные подходы в диагностике. Лечение.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.	**Раздел 5. Нарушения роста у детей**					
5.1	Нарушения роста у детей	2	Оценка физического развития, пропорциональности сложения, оценка костного возраста, стимуляционных тестов. Дифференциальная диагностика низкорослости. Гипопитуитаризм – основные причины, клинические проявления. Диагностика. Дефицит гормона роста – особенности врожденной и приобретенной формы. Современные подходы к терапии гормоном роста, оценка ростового эффекта, предиктивные ростовые модели. Высокорослость	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

Всего за ПА № 2 - 12 часов						
Курс 2 __ Промежуточная аттестация № 3						
6.	**Раздел 6. Ожирение и метаболический синдром в детском возрасте**					
6.1	Ожирение у детей и подростков. Понятие о метаболическом синдроме	2	Этиология, эпидемиология ожирения. Социальное значение проблемы. Механизмы развития. Моногенные формы ожирения. Диагностика генетических синдромов. Принципы мультидисциплинарного подхода в оказания медицинской помощи при ожирении у детей и подростков. Принципы организации «школ ожирения». Понятие о метаболическом синдроме в педиатрической практике. Инсулинорезистентность. Другие компоненты метаболического синдрома. Коморбидные состояния при ожирении у детей и подростков. Диагностика, лечение, профилактика.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
7.	**Раздел 7. Заболевания паращитовидных желез у детей**					
7.1	Физиология фосфорно-кальциевого обмена у детей. Гипопаратиреоз у детей.	2	Гормональная регуляция фосфорно-кальциевого обмена. Роль витамина D в кальциевом обмене. Методы оценки фосфорно-кальциевого обмена. Остеопенические состояния в детском возрасте – методы диагностики, особенности интерпретации. Гиперпаратиреоз у детей. Этиология, патогенез. Диагностика, особенности клинических проявлений. Терапия. Показания к оперативному лечению. Нейроэндокринные синдромы, имеющие в составе гиперфункцию паращитовидных желез. Этиология, патогенез. Диагностика, особенности клинических проявлений. Препараты заместительной терапии. Принципы назначения гидроксилированных форм витамина D и мониторинга.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.	**Раздел 8. Заболевания надпочечников у детей**					
8.1	Физиология гормонов коркового и мозгового вещества надпочечников. Хронический гипокортицизм у детей.	2	Понятие о физиологии гормонов коркового и мозгового вещества надпочечников. Хронический гипокортицизм у детей. Классификация (врожденный, приобретенный). Диагностика. Принципы заместительной гормональной терапии. Мониторинг терапии, критерии адекватности.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.2	Врожденная гиперплазия коры надпочечников	2	Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН) у детей. Дефицит 21-гидроксилазы. Вирильная,	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6,	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ

	(ВГКН) у детей.		сольтеряющая, неклассическая формы. Диагностика. Лечение. Неонатальный скрининг. Редкие формы ВДКН. Особенности стероидогенеза. Нарушения половой дифференцировки и полового развития. Диагностика, Лечение. Прогноз.	ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5		Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
9.	**Раздел 9. Гипогликемические состояния у детей.**					
9.1	Гипогликемические состояния у детей. Диагностика врожденного гиперинсулинизма(ВГИ) у новорожденных.	2	Гипогликемические состояния у детей. Диагностика и дифференциальная диагностика. Современные методы диагностики и лечения ВГИ у новорожденных. Клинические характеристики генетических вариантов ВГИ. Классификация.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Мультимедийная презентация	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
Всего за ПА № 3 - 10 часов						
ИТОГО – 36 час.						

* ***Оценочные средства:*** *КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи, П-презентация и др.*

4.4 Тематический план занятий семинарского типа - практических занятий

№ темы	Форма проведения занятия	Наименование темы занятия	Часы	из них на ПП в %	Краткое содержание занятия	Перечень компетенций или индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Оценочные средства для текущего контроля **
Курс 1 __ Промежуточная аттестация № 1							
Раздел 1. Неотложные состояния в детской эндокринологии							
1.1	Практическое занятие	Диагностика кетоацидоза у детей.	4	80%	Диагностика кетоацидоза у детей. Интерпретация КОС, гликемии, электролитов. Выработка тактики ведения Расчет дозы инсулина, мониторинг. Расчет препаратов калия, объема инфузии. Мониторинг.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
1.2	Практическое занятие	Интерпретация КОС	4	80%	Интерпретация КОС, гликемии, электролитов. Выработка тактики ведения	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
1.3	Практическое занятие	Лечение кетоацидоза	4	80%	Расчет дозы инсулина, мониторинг. Расчет препаратов калия, объема инфузии. Мониторинг.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

1.4	Практическое занятие	Лечение кетоацидоза	4	80%	Расчет дозы инсулина, мониторинг. Расчет препаратов калия, объема инфузии. Мониторинг.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
1.5	Практическое занятие	Тактика при гипогликемических состояниях и коме.	8	80%	Диагностика и тактика при гипогликемических состояниях и коме. Расчет нагрузки глюкозой.	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
1.6	Практическое занятие	Тактика ведения при гиперосмолярном статусе	4	80%	Диагностика и тактика ведения при гиперосмолярном статусе, лактатацидозе.	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН
1.7	Практическое занятие	Диагностика надпочечникового криза	4	80%	Диагностика надпочечникового криза.	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
1.8	Практическое занятие	Лечение надпочечникового криза	4	80%	План заместительной терапии ГКС, расчет инфузии. Мониторинг эффективности терапии.	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
Раздел 2. Детская диабетология							
2.1	Практическое занятие	Диагностика сахарного диабета у детей	4	80%	Практические аспекты диагностики диабета, интерпретация результатов глюкозотолерантного теста, овладение методикой данного теста.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.2	Практическое занятие	Диагностика сахарного диабета у детей	4	80%	Методика обследования больных с диабетом. Диагностика кетоза и кетоацидоза.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.3	Практическое занятие	Диагностика сахарного диабета у детей	4	80%	Методика обследования больных с диабетом. Диагностика кетоза и кетоацидоза.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.4	Практическое занятие	Особенности инсулинотерапии сахарного диабета у детей.	4	80%	Расчет дозы инсулина, практические аспекты техники введения инсулина.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.5	Практическое занятие	Инсулинотерапия сахарного диабета у детей.	4	80%	Расчет дозы инсулина, практические аспекты техники введения инсулина.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

2.6	Практическое занятие	Инсулинотерапия сахарного диабета у детей.	4	80%	Работа с инсулиновыми шприцами и дозаторами – пенфилами по введению инсулина.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации :КВ, ТЗ, СЗ
2.7	Практическое занятие	Гипогликемические состояния на фоне инсулинотерапии	4	80%	Методика диагностики гипогликемии, самостоятельное оказание помощи при гипогликемии. Мониторинг гликемии.	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.8	Практическое занятие	Гипогликемические состояния на фоне инсулинотерапии	4	80%	Способы мониторинга гликемии на фоне инсулинотерапии	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.9	Практическое занятие	Инсулинотерапия с помощью инсулиновой помпы	4	80%	Методика установки инсулиновой помпы и системы непрерывного мониторинга гликемии.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.10	Практическое занятие	Инсулинотерапия с помощью инсулиновой помпы	4	80%	Расчет базальной дозы инсулина.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.11	Практическое занятие	Инсулинотерапия с помощью инсулиновой помпы	4	80%	Интерпретация результатов суточного мониторинга гликемии	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.12	Практическое занятие	Инсулинотерапия с помощью инсулиновой помпы	4	80%	Работа с инсулиновой помпой – программирование калькулятора болюса. Методики мониторирования метаболического контроля.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.13	Практическое занятие	Инсулинотерапия с помощью инсулиновой помпы	4	80%	Работа с инсулиновой помпой – программирование базального профиля. Методики мониторирования метаболического контроля.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.14	Практическое занятие	Назначение и контроль диеты больного СД.	4	80%	Расчет диеты больного СД в системе ХЕ и грамм углеводов. Назначение и контроль диеты больного СД.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.15	Практическое занятие	Назначение и контроль диеты больного СД.	4	80%	Расчет диеты больного СД в системе ХЕ и грамм углеводов. Назначение и контроль диеты больного СД.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.16	Практическое занятие	Физическая нагрузка и занятия спортом	4	80%	Обучение правилам ведения диабета при планировании физической нагрузки и занятий	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН

		при сахарном диабете у детей.			спортом.		Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.17	Практическое занятие	Мониторинг гликемии при занятиях спортом у детей сахарном диабетом	4	80%	Обучение правилам мониторинга гликемии при занятиях спортом у детей сахарном диабетом	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.18	Практическое занятие	Микрососудистые осложнения сахарного диабета	4	80%	Скрининг микроангиопатий и интерпретация результатов. Самостоятельная выработка рекомендаций в соответствии с полученными результатами. Диспансерное наблюдение.	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.19	Практическое занятие	Микрососудистые осложнения сахарного диабета	4	80%	Диабетическая ретинопатия. Диагностика, лечение.	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.20	Практическое занятие	Микрососудистые осложнения сахарного диабета	4	80%	Диабетическая нефропатия. Диагностика, лечение.	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.21	Практическое занятие	Дифференциальная диагностика СД 1 и СД 2 типов	4	80%	Выявление показаний для направления детей с диабетом на молекулярно-генетическое обследование. Дифференциальная диагностика СД 1 и СД 2 типов. Тактика ведения больных с СД2.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.22	Практическое занятие	Тактика ведения пациентов с СД 2 типа	4	80%	Диагностика, лечение и тактика ведения больных с СД2.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.23	Практическое занятие	Диагностика сахарного диабета у детей	4	80%	Практические аспекты диагностики диабета, интерпретация результатов глюкозотолерантного теста, овладение методикой данного теста. Методика обследования больных с диабетом. Диагностика кетоза и кетоацидоза.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
2.24	Практическое занятие	Диагностика сахарного диабета у детей	4	80%	Методика обследования больных с диабетом. Диагностика кетоза и кетоацидоза.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
3.	**Раздел 3. Тиреодология**						
3.1	Практическое	Диагностика	4	80%	Методы диагностики заболеваний щитовидной	ОПК-4, ОПК-5,	Для текущего

	занятие	заболеваний щитовидной железы			железы.	ПК-4, ПК-5	контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
3.2	Практическое занятие	Диагностика заболеваний щитовидной железы	4	80%	Обследование тироидной системы, интерпретация гормонального обследования.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
3.3	Практическое занятие	Дифференциальная диагностика заболеваний щитовидной железы.	4	80%	Алгоритм дифференциальной диагностики заболеваний щитовидной железы. Методы диагностики при болезни Грейвса у детей.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
3.4	Практическое занятие	Назначение тиреостатической терапии	4	80%	Назначение тиреостатической терапии. Диагностика осложнений терапии.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
3.5	Практическое занятие	Назначение тиреостатической терапии	4	80%	Мониторинг эффективности и безопасности тиреостатической терапии	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
3.6	Практическое занятие	Назначение тиреостатической терапии	4	80%	Диагностика осложнений тиреостатической терапии	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
3.7	Практическое занятие	Диагностика врожденного гипотиреоза.	4	80%	Диагностика врожденного гипотиреоза. Интерпретация результатов неонатального скрининга.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
3.8	Практическое занятие	Лечение врожденного гипотиреоза.	4	80%	Лечение детей с врожденным гипотиреозом. Диспансерное наблюдение.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
3.9	Практическое занятие	Диагностика и лечение эутиреоидного зоба.	4	80%	Диагностика и лечение эутиреоидного зоба.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
3.10	Практическое занятие	Йодная профилактика в группах риска	4	80%	Основы йодной профилактики в группах риска	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

3.11	Практическое занятие	Лечение эутиреоидного зоба. Доброкачественные и злокачественные опухоли щитовидной железы у детей	4	80%	Лечение эутиреоидного зоба. Узловой зоб у детей. Доброкачественные и злокачественные опухоли щитовидной железы у детей. Диагностика. Интерпретация гистологического и цитологического заключений. Алгоритм диагностики и подходы к терапии. Наблюдение в послеоперационном периоде.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
3.12	Практическое занятие	Тиреоидиты у детей.	4	80%	Тиреоидиты у детей. Острый тиреоидит. Диагностика, лечение. Диспансерное наблюдение. Подострый тиреоидит. Диагностика, лечение. Диспансерное наблюдение. Хронический аутоиммунный тиреоидит. Диагностика, лечение. Диспансерное наблюдение.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
Всего за ПА № 1 - 228 часов			**180**	**144**			
Курс 1 __ Промежуточная аттестация № 2							
Раздел 4. Патология пола							
4.1	Практическое занятие	Физиология полового развития девочек.	4	80%	Физиология полового развития девочек.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.2	Практическое занятие	Половое развитие девочек.	4	80%	Методы обследования эндокринной функции гипоталамо-гипофизарно-гонадной системы.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.3	Практическое занятие	Половое развитие девочек.	4	80%	Ультразвуковые генитометрические показатели в препубертатном и пубертатном возрасте.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.4	Практическое занятие	Половое развитие девочек.	4	80%	Особенности становления менструального цикла	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.5	Практическое занятие	Половое развитие девочек.	4	80%	Основные нарушения менструального цикла девочек	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.6	Практическое занятие	Методы обследования девочек с нарушением полового	4	80%	Методы обследования девочек с нарушением полового развития: антропометрия, УЗ исследование	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной

		развития					аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.7	Практическое занятие	Методы обследования девочек с нарушением полового развития	4	80%	Методы обследования девочек с нарушением полового развития: генетическое исследование, гормональное исследование	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.8	Практическое занятие	Методы обследования девочек с нарушением полового развития	4	80%	Методы обследования девочек с нарушением полового развития: функциональные пробы.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.9	Практическое занятие	Методы обследования девочек с нарушением полового развития	4	80%	Интерпретация результатов функциональных проб	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.10	Практическое занятие	Синдром гиперандрогении	4	80%	Синдром гиперандрогении. Клиника и диагностика различных форм вирильного синдрома. Алгоритм дифференциальной диагностики вирильного синдрома	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.11	Практическое занятие	Синдром гиперандрогении	4	80%	Классификация вирильного синдрома. Клиника и диагностика различных форм вирильного синдрома.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.12	Практическое занятие	Синдром гиперандрогении	4	80%	Алгоритм дифференциальной диагностики вирильного синдрома	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.13	Практическое занятие	Синдром гиперандрогении	4	80%	Лечение вирильного синдрома	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.14	Практическое занятие	Лечение вирильного синдрома.	8	80%	Лечение различных форм вирильного синдрома. Мониторинг, диспансерное наблюдение.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.15	Практическое занятие	Мужская репродуктивная система	4	80%	Мужская репродуктивная система. Методы обследования эндокринной функции гонад. Физиология полового развития мальчиков. Этапы полового развития мальчиков. Генитометрические показатели	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.16	Практическое	Мужская	4	80%	Особенности гипоталамо-гипофизарно-	ОПК-4, ОПК-5,	Для текущего

	занятие	репродуктивная система			гонадных взаимоотношений у новорожденных, в первый год жизни, в 2- 5 лет, в период адренархе, в препубертатном возрасте, в пубертатном возрасте. Пубертат, стадии, их диагностика. Работа с орхидометром.	ПК-4, ПК-5	контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.17	Практическое занятие	Мужская репродуктивная система	4	80%	Методы обследования мальчиков с нарушением полового развития: антропометрия, генитометрия, генетическое исследование, гормональное исследование, функциональные проб.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.18	Практическое занятие	Мужская репродуктивная система	4	80%	Интерпретация функциональных проб	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.19	Практическое занятие	Методика обследования и диагностики преждевременного полового развития	4	80%	Методика обследования и диагностики преждевременного полового развития.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.20	Практическое занятие	Методика обследования и диагностики преждевременного полового развития	4	80%	Проведение функциональных проб для диагностики преждевременного полового развития	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.21	Практическое занятие	Лечение преждевременного полового развития и контроль терапии	4	80%	Назначение и контроль эффективности терапии диферелином при ППР.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.22	Практическое занятие	Методика обследования при гипогонадизме.	4	80%	Методика обследования при гипогонадизме.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.23	Практическое занятие	Методика обследования при гипогонадизме.	4	80%	Проведение стимуляционного теста с диферелином, ХГЧ и др. – протокол, самостоятельное проведение. Интерпретация результатов.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.24	Практическое занятие	Заместительная горомнальная терапия при гипогонадизме	4	80%	Клинические симптомы гипогонадизма. Тактика ЗГТ, длительный мониторинг.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

4.25	Практическое занятие	Заместительная горомнальная терапия при гипогонадизме	4	80%	Тактика ЗГТ, длительный мониторинг и оценка эффективности	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.26	Практическое занятие	Заместительная горомнальная терапия при гипогонадизме	4	80%	Тактика ЗГТ, длительный мониторинг и оценка эффективности	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.27	Практическое занятие	Заместительная горомнальная терапия при гипогонадизме	4	80%	Тактика ЗГТ, длительный мониторинг и оценка эффективности	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.28	Практическое занятие	Заместительная горомнальная терапия при гипогонадизме	4	80%	Тактика ЗГТ, длительный мониторинг и оценка эффективности	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.29	Практическое занятие	Методы обследования при НФП у детей	4	80%	Методы обследования при НФП у детей. Алгоритм дифференциальной диагностики.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.30	Практическое занятие	Методы обследования при НФП у детей	4	80%	Методы обследования при НФП у детей. Алгоритм дифференциальной диагностики.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
4.31	Практическое занятие	Диспансерное наблюдение пациентов с НФП	4	80%	Длительное ведение детей с НФП, диспансерное наблюдение	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.	Раздел 5. Патология роста у детей.						
5.1	Практическое занятие	Методики обследования детей с задержкой роста	4	80%	Нарушения роста. Методики обследования детей с задержкой роста, оценки физического развития, роста, пропорциональности развития. коэффициента «верхний сегмент/нижний сегмент».	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.2	Практическое занятие	Методики обследования детей с задержкой роста	4	80%	Расчет SDS роста, динамики SDS, скорости роста в единицу времени.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.3	Практическое занятие	Методики обследования детей с задержкой роста	4	80%	Оценка и интерпретация костного возраста, расчет SDS костного возраста.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной

							аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.4	Практическое занятие	Методики обследования детей с задержкой роста	4	80%	Определение показаний к проведению стимуляционных тестов.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.5	Практическое занятие	Методики обследования детей с задержкой роста	4	80%	Определение показаний к проведению стимуляционных тестов.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.6	Практическое занятие	Отработка протокола проведения тестов с клонидином и инсулином.	4	80%	Отработка протокола проведения тестов с клонидином и инсулином. Самостоятельное проведение тестов, параметры мониторинга вовремя и по окончании тестов. Интерпретация результатов.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.7	Практическое занятие	Отработка протокола проведения тестов с клонидином и инсулином.	4	80%	Отработка протокола проведения тестов с клонидином и инсулином. Самостоятельное проведение тестов, параметры мониторинга вовремя и по окончании тестов	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.8	Практическое занятие	Отработка протокола проведения тестов с клонидином и инсулином.	4	80%	Отработка протокола проведения тестов с клонидином и инсулином. Самостоятельное проведение тестов, параметры мониторинга вовремя и по окончании тестов	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.9	Практическое занятие	Интерпретация результатов проведения тестов с клонидином и инсулином.	4	80%	Интерпретация результатов проведения тестов с клонидином и инсулином.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.10	Практическое занятие	Интерпретация результатов проведения тестов с клонидином и инсулином.	4	80%	Интерпретация результатов проведения тестов с клонидином и инсулином.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.11	Практическое занятие	Расчет и назначение терапии гормоном роста.	4	80%	Расчет и назначение терапии гормоном роста. Диспансерное наблюдение больных с дефицитом ГР.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.12	Практическое занятие	Расчет и назначение терапии гормоном роста.	4	80%	Параметры мониторинга ростового ответа, безопасности и эффективности терапии ГР.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.13	Практическое	Расчет и назначение	4	80%	Параметры мониторинга ростового ответа,	ОПК-4, ОПК-5,	Для текущего

	занятие	терапии гормоном роста.			безопасности и эффективности терапии ГР.	ПК-4, ПК-5	контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.14	Практическое занятие	Диспансерное наблюдение больных с дефицитом ГР.	4	80%	Диспансерное наблюдение больных с дефицитом ГР.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.15	Практическое занятие	Диспансерное наблюдение больных с дефицитом ГР.	4	80%	Диспансерное наблюдение больных с дефицитом ГР.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.16	Практическое занятие	Методика обследования детей с подозрением на гипопитуитаризм.	4	80%	Методика обследования детей с подозрением на гипопитуитаризм.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.17	Практическое занятие	Интерпретация данных гормонального обследования детей с подозрением на гипопитуитаризм.	4	80%	Интерпретация данных гормонального обследования.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.18	Практическое занятие	Методика обследования детей с подозрением на гипопитуитаризм.	4	80%	Показания к лучевым методам диагностики, оценка результатов.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
5.19	Практическое занятие	Мониторинг гормональной заместительной терапии пациентов с гипопитуитаризмом	4	80%	Мониторинг гормональной заместительной терапии	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
Всего за ПА №2- 204 часа			**204**	**163**			
Курс 2 __ Промежуточная аттестация № 3							
Раздел 6. Ожирение и метаболический синдром в детском возрасте.							
6.1	Практическое занятие	Методика обследования детей с ожирением	4	80%	Методика обследования детей с ожирением. Расчет ИМТ, интерпретация в соответствии с возрастом (85 и 95 процентили). Оценка распределения жира, типа ожирения.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
6.2	Практическое занятие	Методика обследования детей с ожирением	4	80%	План обследования коморбидных состояний.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

6.3	Практическое занятие	Принципы лечения ожирения у детей и подростков	4	80%	Принципы мультидисциплинарного подхода в оказания медицинской помощи при ожирении у детей и подростков.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
6.4	Практическое занятие	Принципы лечения ожирения у детей и подростков	4	80%	Расчет диеты при ожирении. Принципы организации «школ ожирения».	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
6.5	Практическое занятие	Обследование метаболических нарушений у детей с ожирением.	4	80%	Обследование метаболических нарушений у детей с ожирением.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
6.7	Практическое занятие	Обследование метаболических нарушений у детей с ожирением.	4	80%	Расчет индексов инсулинорезистентности (HOMA, CARO и др.). Планирование терапии.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации:КВ, ТЗ, СЗ
Раздел 7. Заболевания паращитовидных желез у детей							
7.1	Практическое занятие	Методика обследования фосфорно-кальциевого обмена у детей.	4	80%	Методика обследования фосфорно-кальциевого обмена у детей. Интерпретация результатов.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
7.2	Практическое занятие	Методика обследования фосфорно-кальциевого обмена у детей.	4	80%	Проведение клинических проб на скрытую тетанию.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
7.3	Практическое занятие	Назначение терапии при гипопаратиреозе.	4	80%	Назначение терапии при гипопаратиреозе. Мониторинг эффективности гидроксилированных форм вит. Д. Побочные эффекты, тактика. Диспансерное наблюдение.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
	Практическое занятие	Мониторинг терапии при гипопаратиреозе.	4	80%	Побочные эффекты терапи, тактика. Диспансерное наблюдение.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
7.4	Практическое занятие	Терапия гиперпаратиреоза.	4	80%	Терапия гиперпаратиреоза.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
7.5	Практическое	Диспансерное	4	80%	Диспансерное наблюдение.	ОПК-4, ОПК-5,	Для текущего

	занятие	наблюдение пациентов с гиперпаратиреозом.				ПК-4, ПК-5	контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
Раздел 8. Заболевания надпочечников у детей							
8.1	Практическое занятие	Обследование больных на ВГКН.	4	80%	Обследование больных на ВГКН. Неонатальный скрининг.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.2	Практическое занятие	Лечение ВГКН	4	80%	Принципы назначения заместительной гормональной терапии ВГКН.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.3	Практическое занятие	Лечение ВГКН	4	80%	Мониторинг терапии, критерии адекватности.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.4	Практическое занятие	Лечение ВГКН	4	80%	Мониторинг терапии, критерии адекватности.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.5	Практическое занятие	Нарушения половой дифференцировки и полового развития.	4	80%	Нарушения половой дифференцировки и полового развития Редкие формы ВДКН. Особенности стероидогенеза	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.6	Практическое занятие	Нарушения половой дифференцировки и полового развития.	4	80%	Нарушения половой дифференцировки и полового развития Редкие формы ВДКН. Особенности стероидогенеза	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.7	Практическое занятие	Нарушения половой дифференцировки и полового развития.	4	80%	Нарушения половой дифференцировки и полового развития Редкие формы ВДКН. Особенности стероидогенеза	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.8	Практическое занятие	Нарушения половой дифференцировки и полового развития.	4	80%	Диагностика, Лечение. Прогноз.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.9	Практическое занятие	Нарушения половой дифференцировки и полового развития.	4	80%	Диспансерное наблюдение	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.10	Практическое	Диагностика и	4	80%	Диагностика и обследование больных с	ОПК-4, ОПК-5,	Для текущего

	занятие	обследование больных с гипокортицизмом.			гипокортицизмом.	ПК-4, ПК-5	контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.11	Практическое занятие	Диагностика и обследование больных с гипокортицизмом.	4	80%	Проведение пробы с синактеном. Интерпретация результатов.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.12	Практическое занятие	Диагностика и обследование больных с гипокортицизмом.	4	80%	Назначение терапии, мониторинг адекватности.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.13	Практическое занятие	Обследование при подозрении на гормонально-активные опухоли коры надпочечников у детей.	4	80%	Обследование при подозрении на гормонально-активные опухоли коры надпочечников у детей. Уточнение топики опухоли.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.14	Практическое занятие	Обследование при подозрении на гормонально-активные опухоли коры надпочечников у детей.	4	80%	Особенности клиники, диагностический алгоритм	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.15	Практическое занятие	Обследование при подозрении на гормонально-активные опухоли коры надпочечников у детей.	4	80%	Супрессивные тесты с дексаметазоном. Тактика ведения.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.16	Практическое занятие	Гиперальдостеронизм у детей	4	80%	Гиперальдостеронизм у детей. Синдром Конна. Особенности клиники, диагностический алгоритм. Тактика ведения.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.17	Практическое занятие	Опухоли коры надпочечников у детей	4	80%	Другие опухоли коры надпочечников (андростерома, эстрома, смешанные опухоли, инциденталома). Диагностика, лечение	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.18	Практическое занятие	Опухоли коры надпочечников у детей	4	80%	Другие опухоли коры надпочечников (андростерома, эстрома, смешанные опухоли, инциденталома). Диагностика, лечение	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной

							аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.19	Практическое занятие	Гиперальдостеронизм у детей	4	80%	Гиперальдостеронизм у детей. Синдром Конна. Особенности клиники, диагностический алгоритм. Тактика ведения.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5.	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.20	Практическое занятие	Феохромоцитома в педиатрической практике.	4	80%	Феохромоцитома в педиатрической практике. Особенности феохромоцитомы у детей. Диагностика, лечение. Наследственные синдромы, включающие феохромоцитому. Подготовка к операции, ведение в послеоперационном периоде.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.21	Практическое занятие	Феохромоцитома в педиатрической практике.	4	80%	Наследственные синдромы, включающие феохромоцитому. Подготовка к операции, ведение в послеоперационном периоде.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
8.22	Практическое занятие	Феохромоцитома в педиатрической практике.	4	80%	Наследственные синдромы, включающие феохромоцитому. Подготовка к операции, ведение в послеоперационном периоде.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
Раздел 9. Гипогликемические состояния у детей							
9.1	Практическое занятие	Гипогликемические состояния у детей.	4	80%	Гипогликемические состояния у детей.	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10 ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
9.2	Практическое занятие	Гипогликемические состояния у детей.	4	80%	Диагностика и дифференциальная диагностика.	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10 ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
9.3	Практическое занятие	Гипогликемические состояния у детей.	4	80%	Диагностика и дифференциальная диагностика.	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10 ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
9.4	Практическое занятие	Гипогликемические состояния у детей.	4	80%	Методы диагностики и лечения ВГИ у новорожденных	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10 ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: К В, ТЗ, СЗ
9.5	Практическое занятие	Современные методы диагностики и лечения ВГИ у новорожденных	4	80%	Современные методы диагностики и лечения ВГИ у новорожденных.	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10 ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ

9.6	Практическое занятие	Современные методы диагностики и лечения ВГИ у новорожденных	4	80%	Современные методы диагностики и лечения ВГИ у новорожденных.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
9.7	Практическое занятие	Клинические характеристики генетических вариантов ВГИ. Классификация.	4	80%	Клинические характеристики генетических вариантов ВГИ. Классификация.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
9.8	Практическое занятие	Клинические характеристики генетических вариантов ВГИ. Классификация.	4	80%	Клинические характеристики генетических вариантов ВГИ. Классификация.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
9.9	Практическое занятие	Современные методы диагностики и лечения ВГИ у новорожденных	4	80%	Современные методы диагностики и лечения ВГИ у новорожденных.	ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5	Для текущего контроля: ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: КВ, ТЗ, СЗ
Всего за ПА № 3 136 часов			**172**	**137**			
ИТОГО			**568**	**444**			

* ***Формы проведения занятий семинарского типа:*** *практическое занятие*

*****Практическая подготовка*** *(ПП) - форма организации образовательной деятельности при освоении образовательной программы в условиях выполнения обучающимися определенных видов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью и направленных на формирование, закрепление, развитие практических навыков и компетенций по профилю соответствующей образовательной программы.*

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

4.5 Содержание внеаудиторной самостоятельной работы

№ п/п	Темы дисциплины	Количество часов	из них на ПП в час.	Содержание самостоятельной работы	Перечень компетенций или индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Оценочные средства** для текущего контроля
1	Раздел 1. Неотложные состояния в детской эндокринологии	24	9	Подготовка к аудиторным занятиям Работа с тестами и контрольными вопросами для самопроверки	УК-1.1, УК-1.2,ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	КВ ТЗ
2	Раздел 2. Диабетология	46	23	Самостоятельное изучение отдельных вопросов по разделу. Подготовка к аудиторным занятиям Работа с тестами и контрольными вопросами для самопроверки.	УК-1.1, УК-1.2,ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	КВ ТЗ
3	Раздел 3. Тиреодология	24	15	Работа с учебной и научной литературой. проработка учебного материала по конспектам лекций. Работа с тестами и контрольными вопросами для самопроверки	УК-1.1, УК-1.2,ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	КВ ТЗ
Всего за Па № 1:		**94**	**47**			
4	Раздел 4. Патология пола	50	25	Работа с учебной и научной литературой. проработка учебного материала по конспектам лекций. Работа с тестами и контрольными вопросами для самопроверки	УК-1.1, УК-1.2,ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	КВ ТЗ
5	Раздел 5. Патология роста у детей	31	15	Работа с учебной и научной литературой. проработка учебного материала по конспектам лекций. Работа с тестами и контрольными вопросами для самопроверки	УК-1.1, УК-1.2,ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	КВ ТЗ
Всего за ПА № 2:		**81**	**40**			
6	Раздел 6. Ожирение и метаболический синдром в детском возрасте	19	9	Работа с учебной и научной литературой. проработка учебного материала по конспектам лекций. Работа с тестами и контрольными вопросами для самопроверки	УК-1.1, УК-1.2,ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	КВ ТЗ
7	Раздел 7. Заболевания паращитовидных желез у детей	10	5	Подготовка к аудиторным занятиям Работа с тестами и контрольными вопросами для самопроверки.	УК-1.1, УК-1.2,ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	КВ ТЗ
8	Раздел 8. Заболевания надпочечников у детей	30	15	Работа с учебной и научной литературой. проработка учебного материала по конспектам лекций. Работа с тестами и контрольными вопросами для самопроверки	УК-1.1, УК-1.2,ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	КВ ТЗ
9	Раздел 9. Гипогликемические состояния у детей	20	10	Работа с учебной и научной литературой. проработка учебного материала по конспектам лекций. Работа с тестами и контрольными вопросами для самопроверки	УК-1.1, УК-1.2,ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5.	КВ ТЗ
Всего за ПА № 3:		**79**	**39**			
ИТОГО:		**254**	**126**			

Образовательные технологии, используемые при изучении дисциплины:

1. Традиционные образовательные технологии
2. Дистанционные образовательные технологии, в том числе с возможностью синхронного и асинхронного взаимодействия посредством сети Интернет»
3. Информационные технологии (база с электронной библиотекой/методические материалы по дисциплине в системе MOODLE/тестирование в системе MOODLE и др.)
4. Технологии проблемного обучения
5. Технологии концентрированного обучения
6. Технологии дифференцированного обучения
7. Технологии активного обучения (инновационные)
8. Технологии группового обучения
9. Система инновационной оценки «портфолио»

5. ОРГАНИЗАЦИЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ И ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ

5.1. Распределение количества оценочных средств по разделам при текущем контроле:

Формы контроля	Название раздела дисциплины	Оценочные средства			
		КВ	ТЗ	СЗ	ПН
Текущий контроль	Раздел 1. Неотложные состояния в детской эндокринологии	5	10	-	№ 1-5; № 10-15
	Раздел 2. Детская диабетология	5	20	-	№ 1, 2, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 12, 14; 16-21
	Раздел 3. Тиреодология	5	20	-	№ 1, 2, 3, 5, 6, 7, 8, 9, 11, 13, 15, 17, 21
	Раздел 4. Патология пола	5	20	6	№ 1, 2, 3, 5, 6, 7, 8, 9, 11, 13, 15, 17, 21
	Раздел 5. Патология роста у детей	5	20	6	№ 1, 2, 3, 5, 6, 7, 8, 9, 11, 13, 15, 17, 21
	Раздел 6. Ожирение и метаболический синдром в детском возрасте	5	10	3	№ 1, 2, 3, 5, 6, 7, 8, 9, 11, 13, 15, 17, 20, 21
	Раздел 7. Заболевания паращитовидных желез у детей	5	10	1	№ 1, 2, 3, 5, 6, 7, 8, 9, 11, 13, 15, 17, 21
	Раздел 8. Заболевания надпочечников у детей	5	10	4	№ 1, 2, 3, 5, 6, 7, 8, 9, 11, 12, 13, 15, 17, 21
	Раздел 9.Гипогликемические состояния у детей	5	10	3	№ 1, 2, 3, 5, 6, 7, 8, 9, 11, 12, 13, 15, 17, 21
ИТОГО		**45**	**130**	**23**	

ТЗ – тестовые задания, КВ – контрольные вопросы, СЗ – ситуационные задачи, ПН – практические навыки

Распределение количества оценочных средств по разделам на промежуточных аттестациях

Промежуточные аттестации	Общее количество оценочных средств		
	КВ	ТЗ	СЗ
Промежуточная аттестация № 1	15	50	-
Промежуточная аттестация № 2	10	40	12
Промежуточная аттестация № 3	20	40	11
ВСЕГО	45	130	23

5.2 Оценка проверки формирования компетенций по дисциплине при промежуточной аттестации:

Код и наименование компетенции или индикатора достижения компетенции	Наименование оценочных средств * для проверки формирования компетенции или индикатора достижения компетенции
УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	ТЗ, КВ
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	КВ, ТЗ, СЗ
ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	КВ, ТЗ, СЗ
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	КВ, ТЗ, СЗ
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	КВ, ТЗ, СЗ
ОПК-7. Способен проводить в отношении пациентов медицинскую экспертизу	КВ, ТЗ, СЗ
ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения	КВ, ТЗ, СЗ
ОПК-9. Способен вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала	КВ, ТЗ, СЗ
ОПК-10. Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	КВ, ТЗ, СЗ
ПК-4. способен получать и интерпретировать информацию о состоянии эндокринной системы ребенка путем сбора анамнеза, полученного от детей (их законных представителей), клинического осмотра, данных предыдущего обследования, способен устанавливать диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	КВ, ТЗ, СЗ,
ПК-5. Способен назначить немедикаментозное и медикаментозное лечение, в том числе установить систему помповой инсулинотерапии, детям, с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями	КВ, ТЗ, СЗ

ТЗ – тестовые задания, КВ – контрольные вопросы, СЗ – ситуационные задачи

5.3 Организация промежуточной аттестации

Форма промежуточной аттестации по дисциплине:
Промежуточная аттестация № 1 - **зачет**
Промежуточная аттестация № 2 - **зачет с оценкой**
Промежуточная аттестация № 3 - **зачет с оценкой**

Этапы проведения промежуточной аттестации:
1 этап - тестовые задания,
2 этап - ответы на контрольные вопросы,
3 этап - решение ситуационных задач.

Критерии оценивания при собеседовании по типовым контрольным вопросам для аудиторной работы и контрольным вопросам для самостоятельной работы:

Отлично» - ответ полный, не требует дополнений. Могут быть допущены недочеты в определении понятий, исправленные ординатором самостоятельно в процессе ответа.
«Хорошо» - ответ полный, но требует дополнений. Могут быть допущены недочеты или незначительные ошибки, исправленные ординатором с помощью преподавателя.
«Удовлетворительно» - ответ неполный, требует наводящих вопросов. Нечёткое, сбивчивое изложение ответа с ошибками.
«Неудовлетворительно» - при ответе на вопрос ординатор допускает множественные ошибки принципиального характера или не представляет ответ по базовым вопросам дисциплины. Фрагментарные знания. Путаница в терминах и понятиях.

Критерии оценивания при решении ситуационных задач:
«Отлично» - ординатор предоставил развернутое обоснование ответов на вопросы и решил задачу правильно.
«Хорошо» - ординатор решил задачу правильно, однако, при обосновании ответа допустил неточности и ошибки, которые исправил при помощи преподавателя.
«Удовлетворительно» - ординатор частично справился с решением задачи, затрудняется обосновать свой ответ, делает грубые ошибки при пояснениях своего ответа.
«Неудовлетворительно» - ординатор затрудняется сформулировать ответы на вопросы к задаче, наводящие вопросы вызывают путаницу; ординатор не решил задачу.

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.
Результирующая оценка по итогам изучения раздела дисциплины в семестре рассчитывается как средняя всех форм текущего контроля.

Типовые оценочные средства для проверки формирования компетенций:

Перечень практических навыков

1	Способность оценивать клинические, лабораторные и функциональные симптомы основных эндокринных заболеваний у детей (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, ПК-5.2)
2	Навыки планировать объем необходимых обследований для диагностики болезней эндокринных органов у детей (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, ОПК-9,1., ОПК-9,2., ОПК-9,3.,ПК 4.3., ПК-5.2)
3	Под руководством лечащего врача проводить стимуляционные и супрессивные тесты, необходимые для подтверждения диагноза. (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, ПК 4.3., ПК-5.2, ПК 5.3)
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 мониторирования гликемии. (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, ПК 4.3., ПК-5.1, ПК-5.2, ПК 5.3)
5	Способность проводить профилактику, диагностику и терапию возможных осложнений при проведении заместительной гормональной терапии у детей. (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, ПК 4.3., ПК-5.1, ПК-5.2, ПК 5.3)

6	Оформлять медицинскую документацию. (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-9,1., ОПК-9,2., ОПК-9,3., ПК-4.1, 4.2, ПК 4.3., ПК-5.1, ПК-5.2, ПК 5.3)
7	Совместно с врачом-детским эндокринологом обследование, ведение больных (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, ПК 4.3., ПК-5.1, ПК-5.2, ПК 5.3)
8	Осуществление диспансерного наблюдения; (УК-1.1, УК-1,2., УК-1.1, 1.2, 1.3, ОПК-8.1,8.2,8.3, ОПК-9,1., ОПК-9,2., ОПК-9,3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2,5.3)
9	Овладевание навыками диспансеризации и профосмотров (УК-1.1, УК-1,2., 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, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК 5.1,5.2,5.3, ОПК-8.1,8.2,8.3, 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, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК 5.1,5.2,5.3, ОПК-8.1,8.2,8.3, ОПК-10.1,10.2,10.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2,5.3)

Примеры контрольных вопросов:

1. Основы профилактической медицины, организация профилактических мероприятий, направленных на укрепление здоровья (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-8, ОПК-2.1)
2. Принципы диспансерного наблюдения пациентов с ВГКН (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-8, ОПК-9, ПК-5, ПК-5)
3. Лечение сахарного диабета у детей. Инсулинотерапия: расчет и коррекция дозы, схемы. Мониторинг эффективности инсулинотерапии (ОПК-4, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-9, ПК-4, ПК-5).
4. Реабилитация детей с ожирением (ОПК-6, ОПК-7)
5. Острая недостаточность коры надпочечников (криз): этиопатогенез, клинические формы. Диагностика. Оказание неотложной помощи (ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

Примеры тестовых заданий:

1. Какой из перечисленных показателей наиболее точно отражает состояние здравоохранения в стране? (УК-1.1, УК-1.2)

1) уровень рождаемости
2) уровень смертности
3) количество врачей на душу населения
4) **младенческая смертность**

2. Препаратом выбора для терапии центрального несахарного диабета является (ОПК-2.1, ОПК-5, ОПК-9, ПК-4, ПК-5)

1) спиронолактон
2) **десмопрессин**
3) гидрокортизон
4) флудрокортизон

3. Наличие ret-мутации является показанием для проведения (ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-7, ОПК-9, ПК-4, ПК-5)

1) рентген контрастного исследования пищевода с барием
2) МРТ органов шеи
3) **УЗИ щитовидной железы**
4) мульти спиральной компьютерной томографии органов шеи

4. Целью лечения детей и подростков с сахарным диабетом 1 типа является (ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-8, ПК-4, ПК-5)

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

5. Биологическим маркером высокого риска развития вклинения головного мозга в большое затылочное отверстие у пациентов с дка является _____ в сыворотке крови (ОПК-4, ОПК-4, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

1) снижение концентрации калия
2) снижение концентрации натрия
3) **снижение концентрации натрия**
4) увеличение концентрации калия

6. Бариатрическая хирургия для лечения ожирения у детей в России (ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-8, ПК-4, ПК-5)

1) **разрешена только у подростков с морбидным ожирением**
2) применяется в рутинной практике
3) применяется также, как и у взрослых
4) основана на применении бандажирования желудка

7. Гиперкальциемия характерна длЯ (ПК-4, ПК-5)

1) синдрома Тернера
2) **синдрома Вильямса**
3) синдрома Марфана
4) синдрома Кальмана

8. При нарушении формирования пола вследствие дефицита-5 альфа редуктазы в период пубертата происходит
(ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5)

1) задержка полового созревания
2) **вирилизация**
3) быстрое закрытие зон роста
4) феминизация

9. Истинное (центральное) преждевременное половое развитие формируется в результате преждевременной
(ОПК-4, ОПК-5, ОПК-9, ПК-4, ПК-5)

1) секрецией половых гормонов опухолями половых желез
2) **активации гипоталамо-гипофизарно-гонадной оси**
3) автономной активацией деятельности половых желез
4) секрецией половых гормонов опухолями надпочечников

10. При проведении инфузионной терапии глюкозой у пациентов с врожденным гиперинсулинизмом целевыми значениями гликемии являются (в ммоль/л) (ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

1) 2,6-4,0
2) **3,5-8**
3) 2,5-3,5
4) 2,2-3,3

Примеры ситуационных задач.

ЗАДАЧА №1
(УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

Девочка 15 лет обратилась к врачу-детскому эндокринологу.
Жалобы
На отсутствие менструаций и вторичных половых признаков.
Анамнез заболевания
С 3-х лет отмечается отставание в росте от сверстников, обследование по данному поводу не проводилось (есть родственники низкого роста). По поводу задержки полового развития обратилась впервые.
Анамнез жизни
Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания на всем протяжении. Роды первые, кесарево сечение. Масса при рождении 2980г, длина тела 48 см. В периоде новорожденности отмечался лимфатический отек стоп и кистей. Наблюдается у нефролога по поводу подковообразной почки. Аллергический и наследственный анамнезы не отягощены.
Рост матери 152 см, рост отца 168 см. Рост бабушки по линии матери 148 см.

Объективный статус
Состояние удовлетворительное. Рост 147,6 см (SDS роста: -2,21), вес 47 кг (SDS ИМТ: 0,65). Телосложение гиперстеническое. Трудная клетка широкая, гипертелоризм сосков. Шея короткая и широкая, имеются крыловидные складки. Кожные покровы обычной окраски и влажности, присутствуют многочисленные невусы на коже лица, груди, спины. Подкожно- жировая клетчатка развита умеренно. Дыхание везикулярное, ЧДД 16 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, АД 100/60 мм.рт.ст., пульс 80 уд в 1 мин. Живот мягкий, безболезненный. Стул регулярный. Щитовидная железа расположена типично, мягко-пластической консистенции. Половые органы сформированы правильно, по женскому типу. Таннер 1 (В 1, Р 2) Me abs.
Результаты обследования
Кариотип 45,X
Анализ ТТГ и Т4св
ТТГ 2,24 мМЕ/л (0,43-4,2)
Т4св 14,52 пмоль/л (10,1-17,9)
Диагноз: синдром Шерешевского-Тернера

ВОПРОСЫ:

1. К необходимому для постановки диагноза исследованию относится:
1) анализ ТТГ и Т4св
2) **кариотипирование**
3) измерение уровня кортизола
4) оценка уровня пролактина

2. Кариотип 45, Х и клиническая картина у данной пациентки соответствуют синдрому:
1) **Шерешевского-Тернера**
2) МакКьюна-Олбрайта-Брайцева
3) Клайнфельтера
4) Рокитанского-Кюстнера

3. Отсутствие менструаций в данном случае обусловлено:
1) резистентностью к андрогенам

2) дефицитом тропных гормонов гипофиза
3) **хромосомной аномалией**
4) дефектом ферментов стероидогенеза

4. В гормональном профиле у пациентов с данным заболеванием характерно повышение:

1) **гонадотропинов**
2) дигидротестостерона
3) антимюллерова гормона
4) 17-ОН-прогестерона

5. При обследовании пациентов с данным синдромом среди врожденных пороков сердца следует исключать:

1) незаращение открытого овального окна
2) дефект межжелудочковой перегородки
3) транспозицию магистральных сосудов
4) **коарктацию аорты**

6. По данным УЗИ органов малого таза для пациентки будет характерным выявление:

1) мультифолликулярных яичников
2) **гипоплазии матки**
3) множественных кист яичников
4) увеличения размеров матки

7. Наличие У-хромосомы в кариотипе у пациенток с данным заболеванием является риском развития:

1) **гонадобластомы**
2) феохромоцитомы
3) адренокарциномы
4) кортикотропиномы

8. Для инициации полового развития данной пациентке рекомендуется назначить:

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

9. Инициацию заместительной терапии у девочек с данным заболеванием следует проводить с минимальных доз с целью:

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

10. Переход от монотерапии к циклической терапии эстроген-гестагенными препаратами следует осуществить через:

1) 3-4 года
2) **1-2 года**
3) месяцев
4) 3 месяца

11. В случае приема терапии в виде трансдермальных гелей препарат следует наносить на:

1) область верхнего наружного квадранта ягодиц
2) кожу молочных желез и ареол сосков
3) слизистую оболочку преддверия влагалища
4) **кожу нижней части передней стенки живота**

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

1) **остеопороза**
2) артериальной гипотензии
3) инфекций дыхательных путей
4) нарушений минерального обмена

ЗАДАЧА № 2

(УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

Мальчик 16 лет 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 1,0х0,7х0,4 см, объем 0,1 см3, размеры левого яичка 1,1х0,7х0,4 см, объем 0,1 см3; 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)
ИФР-1 215,5 нг/мл (50-560)
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 дексаметазоном

Кортизол 503,3 нмоль/л (77-630)

Диагноз: Синдром Кальмана.

ВОПРОСЫ:

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

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

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

1) инсулином
2) дексаметазоном
3) клофелином
4) аналогом гонадотропин-рилизинг гормона

3. Выявленные изменения характерны для синдрома

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

4. Гипогонадизм в данном случае обусловлен

1) резистентностью к андрогенам
2) дефицитом секреции гонадотропин-рилизинг гормона (ГнРГ)
3) дефектом ферментов стероидогенеза
4) хромосомной аномалией

5. В алгоритм обследования подростков с гипогонадизмом входит проведение

1) орального глюкозотолерантного теста
2) рентгенографии кистей рук
3) пробы с синактеном
4) УЗИ надпочечников

6. В допубертатном возрасте данный синдром можно заподозрить при наличии

1) бочкообразной грудной клетки
2) гиперпигментации кожных покровов
3) аносмии
4) гипертелоризма сосков

7. Характерным признаком данного заболевания по данным МРТ головного мозга является

1) пустое турецкое седло
2) киста кармана Ратке
3) аплазия обонятельных луковиц
4) эктопия нейрогипофиза

8. С учетом задержки роста пациенту показаны дополнительные лабораторные исследования

1) ИРФ-1, свТ4
2) инсулин, С-пептид
3) ДГЭАС, 17-ОН-прогестерон
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) пангипопитуитаризм
2) синдром Клайнфельтера
3) конституциональную задержку пубертата
4) дисгенезию тестикул

10. Препаратом выбора для лечения любой формы гипогонадизма является

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

11. Для лечения гипогонадотропного гипогонадизма возможно применение препаратов

1) гонадотропинов
2) левотироксина
3) рекомбинантного гормона роста
4) инсулина

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

1) достижения высокого конечного роста
2) тестостерона фертильности
3) скорости роста
4)пропорциональности телосложения

ЗАДАЧА № 3

(УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

Мальчик 9 лет пришел на прием к детскому эндокринологу в поликлинику с мамой.

Жалобы

На избыточную массу тела, лабильность настроения.

Анамнез заболевания

Избыточная масса тела постепенно прогрессирующего характера у ребенка отмечается с 8-летнего возраста на фоне нерационального питания (компульсивные переедание), достаточной двигательной активности, нормальных темпов роста. В течение последнего года наблюдается психиатром с тревожно-фобическими расстройствами, получает терапию рисперидоном.

Анамнез жизни

Роды срочные, естественные. Длина тела при рождении 52 см, масса тела при рождении – 3450 г. На грудном вскармливании до 8 месяцев. Раннее психомоторное и речевое развитие – без особенностей.

Наследственный анамнез по эндокринной патологии не отягощен. Аллергические реакции на пищевые продукты, медикаменты отрицает. Травмы, операции отрицает.

Объективный статус

Рост: 134,5 см. SDS роста: 0.71. Вес: 45,0 кг. ИМТ: 24,9 кг/м2. SDS ИМТ: 2,93.
Окружность талии: 84,0 см.
Кожные покровы загорелые, умеренно влажные, чистые. Фолликулярного кератоза, стрий нет. Легкая гиперпигментация кожных складок шеи. Подкожно-жировая клетчатка рыхлая, развита избыточно, перераспределена по абдоминальному типу. Ложная гинекомастия. Тоны сердца приглушены, ритмичны, ЧСС 82 уд. в мин., АД 95/60 мм рт. ст. Стул регулярный, оформлен. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Щитовидная железа: пальпаторно не увеличена, клинически - эутиреоз. Половое развитие: Таннер 1 (G1P1), яички в мошонке по 1,0 мл.

Результаты обследования

Оральный глюкозо-толерантный тест

Глюкоза натощак - 5,7 ммоль/л, глюкоза через 2 часа – 5,4 ммоль/л

Липиды сыворотки крови

Общий холестерин - 4,1 ммоль/л (3,3-5,2 ммоль/л); ЛПНП - 2,3 ммоль/л (1,1-3,0 ммоль/л); ЛПВП - 1,29 ммоль/л (1,15-2,6 ммоль/л); триглицериды 0,7 ммоль/л (0,1-1,7 ммоль/л)
АЛТ - 12 Ед/л (7-35 Ед/л); АСТ - 16 Ед/л (15-60 Ед/л)
ТТГ - 2,4 мМЕ/л (0,53-5,2 мМЕ/л); пролактин - 444 мЕд/л (80-557 мЕд/л)

УЗИ брюшной полости

Эхографических признаков патологии не выявлено

Диагноз: Экзогенно-конституциональное ожирение. Нарушение гликемии натощак.

ВОПРОСЫ:

1. Для скрининга осложнений ожирения необходимыми лабораторными методами обследования являются (выберите 3)

1) гликированный гемоглобин
2) АЛТ, АСТ
3) липиды сыворотки крови
4) оральный глюкозо-толерантный тест
5) ТТГ и пролактин
6) ТТГ и свободный Т4

2. Необходимым для скрининга осложнений ожирения инструментальным методом обследования является

1) МРТ головного мозга
2) рентгенография черепа
3) УЗИ брюшной полости
4) рентгенография кистей рук

3. Предполагаемым основным диагнозом является: _____ ожирение

1) Вызванное приемом лекарственных средств
2) Диэнцефальное
3) Конституционально-экзогенное
4) Гипоталамическое

4. Результаты орального глюкозо-толерантного теста у данного ребенка следует интерпретировать как

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

5. Для скрининга неалкогольной жировой болезни печени данному ребенку следует провести

1) УЗИ брюшной полости и определение АЛТ, АСТ
2) эластографию печени и определение АЛТ, АСТ
3) эластографию печени и определение ЩФ, ГГТ
4) УЗИ брюшной полости и определение щелочной фосфатазы

6. Скрининговым методом диагностики артериальной гипертензии у данного ребенка является

1) офисное измерение АД
2) суточное мониторирование АД
3) оценка глазного дна
4) ведение дневника АД

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. Препаратом выбора для медикаментозной терапии ожирения у детей является

1) сибутрамин
2) орлистат
3) лираглутид
4) метформин

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

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

10. Терапия орлистатом у детей с ожирением возможна с ____ лет

1) 14
2) 12
3) 10
4) 7

11. Диспансерное наблюдение за данным ребенком в течение первого года необходимо проводить 1 раз в _____ месяца(-ев)

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

12. Расчетной дозой глюкозы для проведения стандартного орального глюкозотолерантного теста является _____ г/кг, но не более _____ г

1) 1,5; 100
2) 1,5; 75
3) 1,75; 100
4) 1,75; 75

6. 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.

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)
Электронная медицинская библиотека «Консультант врача» (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)
US National Library of Medicine National Institutes of Health (www.pubmed.com)
Русский медицинский журнал (www.rmj.ru)
Министерство здравоохранения Российской Федерации (www.rosminzdrav.ru/ministry/inter)
КиберЛенинка — это научная электронная библиотека (https://cyberleninka.ru)
Российская государственная библиотека (www.rsl.ru)

6.2. Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения дисциплины:
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. Помповая инсулинотерапия и непрерывное мониторирование гликемии (клиническая практика и перспективы) / под ред. А. В. Древаля. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст: электронный // URL: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970454435.html

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., Разнатовский 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

7. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

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

8. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

Для осуществления образовательного процесса по дисциплине «Детская эндокринология» программы подготовки высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.17 Детская эндокринология Центр Алмазова располагает 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 учебной дисциплиной.

Для проведения занятий по дисциплине «Детская эндокринология» специальные помещения имеют материально-техническое и учебно-методическое обеспечение:

Учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа – укомплектованы специализированной (учебной) мебелью, набором демонстрационного оборудования и учебно-наглядными пособиями, обеспечивающими тематические иллюстрации, соответствующие рабочей программе дисциплины (модуля). Лекционные занятия проводятся в соответствии с расписанием занятий.

Учебные аудитории для проведения занятий семинарского типа (практические занятия) - укомплектованы специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации. Практические занятия проводятся в соответствии с расписанием занятий на базе ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Учебная аудитория для групповых и индивидуальных консультаций - укомплектована специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации.

Учебная аудитория для текущего контроля и промежуточной аттестации - укомплектована специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации.

Помещение для самостоятельной работы – укомплектовано специализированной (учебной) мебелью, оснащено компьютерной техникой с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечено доступом к электронной информационно-образовательной среде организации.

Помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам, в том числе связанные с медицинскими вмешательствами: специализированные медицинские отделения, палаты и ординаторские, оснащенные специализированным оборудованием и медицинскими изделиями и расходным материалом в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью индивидуально, а также иное оборудование, необходимое для реализации программы ординатуры.

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

9. КАДРОВОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

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

10. ОСОБЕННОСТИ ОРГАНИЗАЦИИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ 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 дисциплины «Детская эндокринология» 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.

Приложение № 1

ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА
к рабочей программе по дисциплине
«ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ»

Специальность ординатуры	**31.08.17 Детская эндокринология**
Направленность	**Детская эндокринология**
Квалификация (степень) выпускника:	**Врач–детский эндокринолог**
Форма обучения:	**очная**
Срок освоения ОПОП:	**2 года**

Санкт-Петербург
2023

ПАСПОРТ
ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ
по дисциплине **«ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ»**

Наименование раздела (темы) дисциплины	Код контролируемой компетенции или ее части (индикатора достижения компетенции)	Наименование оценочного средства *
Раздел 1. Неотложные состояния в детской эндокринологии	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	ТЗ, КВ, ПН
Раздел 2. Детская диабетология	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	ТЗ, КВ, ПН
Раздел 3. Тиреодология	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	ТЗ, КВ, ПН
Раздел 4. Патология пола	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	ТЗ, КВ, СЗ, ПН
Раздел 5. Патология роста у детей	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	ТЗ, КВ, СЗ, ПН
Раздел 6. Ожирение и метаболический синдром в детском возрасте	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	ТЗ, КВ, СЗ, ПН
Раздел 7. Заболевания паращитовидных желез у детей	ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-8, ОПК-9, ПК-4, ПК-5.	ТЗ, КВ, СЗ, ПН
Раздел 8. Заболевания надпочечников у детей	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	ТЗ, КВ, СЗ, ПН
Раздел 9. Гипогликемические состояния у детей	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	ТЗ, КВ, СЗ, ПН

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

1. 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

Общепрофессиональные компетенции

ОПК-2- способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, направленные на профилактику заболеваний, укрепление здоровья населения и формирование здорового образа жизни

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-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

2. Описание показателей и критериев оценивания компетенций и их индикаторов в результате изучения дисциплины

Универсальные компетенции

Индикаторы достижения универсальных компетенции	Показатель оценивания	Критерий оценивания	Оценочное средство
УК-1.1. Анализирует и критически оценивает достижения в области медицины и фармации, используя системный подход.	**Знает** - Конституцию Российской Федерации, законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения. - новые технологии в области медицины и формации по диагностике, лечению пациентов; - пациент- ориентированный, персонифицированный подход в современной медицине; - роль специалистов в сохранении и укреплении здоровья населения.	Правильность и полнота ответа по основным законам и нормативно-правовым актам в сфере здравоохранения, новым технологиям. По диагностике, лечению и выхаживанию новорожденных детей	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ
	умеет анализировать полученную информацию о новых достижениях в области медицины и фармации; - использовать приказы и другие нормативные документы Минздрава РФ в работе врача-детского эндокринолога; - излагать собственную точку зрения после анализа полученной научной информации, соблюдая морально-этические нормы аргументации, участвовать в дискуссии и проведении круглых столов., - информировать пациентов и их родственников в соответствии с требованиями правил «информированного согласия»	Соблюдение технологии соответствующих правилам, нормам, приказам, стандартам в лечении пациентов с эндокринологической патологией	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ
УК-1.2. Критически оценивает возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте.	**Знает** - Конституцию Российской Федерации, законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения. - новые технологии в области медицины и формации по диагностике, лечению пациентов в работе врача детского	Правильность изложения информации, полнота ответа по основным законам и нормативным правовых актов РФ в сфере	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ

	эндокринолога; - пациент- ориентированный, персонифицированный подход в современной медицине; - роль специалистов в сохранении и укреплении здоровья населения.	здравоохранения	
	умеет анализировать полученную информацию о новых достижениях в области медицины и фармации; - использовать приказы и другие нормативные документы Минздрава РФ в работе врача-детского эндокринолога; - излагать собственную точку зрения после анализа полученной научной информации, соблюдая морально-этические нормы аргументации, участвовать в дискуссии и проведении круглых столов., - информировать пациентов и их родственников в соответствии с требованиями правил	Соблюдение технологии соответствующих правилам, нормам, приказам, стандартам в лечении пациентов с эндокринологической патологией	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ, КВ

Общепрофессиональные компетенции

Индикаторы достижения общепрофессиональных компетенций	Показатель оценивания	Критерий оценивания	Оценочное средство
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	**Знает:** - Систему охраны материнства и детства в РФ, основные директивные документы; - организацию лечебно-профилактической помощи; - принципами врачебной деонтологии и медицинской этики. просветительную и медико-социальную работу	Дает правильный и полный ответ по вопросам организации лечебно-профилактической помощи детям с эндокринной патологией в РФ	Для текущего контроля – ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
	Умеет: - использовать приказы и другие нормативные документы Минздрава РФ в работе Врача-детского эндокринолога; - работать с медицинской документацией в условиях поликлиники, амбулатории и стационара в соответствии с нормативными требованиями; - проводить пропаганду здорового образа жизни; - организовать профилактическую работу по снижению заболеваемости; - организовать диспансерное наблюдение за здоровыми и больными; - проводить профилактику обострений хронических заболеваний; - организовать санитарно -	Дает правильный и полный ответ по вопросам организации лечебно-профилактической помощи детям с эндокринной патологией в РФ	Для текущего контроля – ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

Общепрофессиональные компетенции - медицинская деятельность

Индикаторы достижения профессиональных компетенций	Показатель оценивания	Критерий оценивания	Оценочное средство
ОПК-4.1. Осуществляет сбор информации о состоянии здоровья пациента	**Знает:** - принципы сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	Полный и правильный ответ по вопросам риска развития заболеваний и состояний, этиологии, патогенеза, диагностики заболеваний у пациентов с эндокринной патологией. Владеет методикой правильного сбора анамнеза, осмотра детей с заболеваниями эндокринной системы, выделяя основные критерии для постановки диагноза, четко обосновывает необходимость дополнительного обследования для уточнения диагноза	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
	Умеет: - собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы		Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
ОПК-4.2. Проводит клинический осмотр и оценку состояния пациента.	**Знает:** - анатомо- функциональное состояние детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - методику осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патолопических процессах - заболевания и (или) состояния органов и систем организма человека, сопровождающиеся изменениями со стороны органов эндокринной системы - заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие оказания медицинской	Полный и правильный ответ по вопросам этиологии и патогенеза патологических состояний и заболеваний эндокринной системы у детей, обосновывает необходимость дополнительного обследования для уточнения диагноза. Соблюдает алгоритм обследования пациента соответственно действующим протоколам, клиническим рекомендациям	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

	помощи в неотложной форме		
	Умеет: - 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: • 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; • измерение пульса; • измерение артериального давления на периферических артериях; - интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы -	Полный и правильный ответ по вопросам этиологии и патогенеза патологических состояний и заболеваний эндокринной системы у детей, обосновывает необходимость дополнительного обследования для уточнения диагноза. Соблюдает алгоритм обследования пациента соответственно действующим протоколам, клиническим рекомендациям	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
ОПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со	**Знает**: - этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний	Четко формулирует и обосновывает необходимость привлечения других специалистов для уточнения диагноза	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации:

здоровьем и определяет тактику дальнейшего лечения с учётом клинических рекомендаций (протоколов лечения)	органов эндокринной системы - современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы - принципы установления диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ) - заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие направления детей к врачам- специалистам **Умеет:** - формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - устанавливать диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)		ТЗ, КВ, СЗ
ОПК-5.1. Разрабатывает 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	**Знает**: - стандарты первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - 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 **Умеет:** - 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	Дает правильный и полный ответ по действующим методическим рекомендациям и протоколам диагностики и лечения заболеваний эндокринной системы у детей, выборе наиболее эффективных и наименее безопасных лекарственных препаратов с учетом особенностей их фармакокинетики и фармакодинамики	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
ОПК-5.2. Назначает лекарственные	**Знает**: - механизм действия лекарственных	Полный и правильный ответ по	Для текущего контроля – ТЗ,

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	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 - принципы и методы установки системы помповой инсулинотерапии - методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные - 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 - манипуляции при заболеваниях (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные - 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 - предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - требования асептики и антисептики - медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания паллиативной медицинской помощи - 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	вопросам лекарственной терапии детей с заболеваниями эндокринной системы. Соблюдает алгоритм назначения лекарственных препаратов согласно дйствующим клиническим протоколам и методическим рекомендациям, четко обосновывает необходимость назначения лекарственных препаратов, выбор препарата с учетом эффективности и безопасности в конкретной ситуации, особенностей фармакодинамики и фармакокинетики	КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

	Умеет: - 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 - устанавливать систему помповой инсулинотерапии - 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 - 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 - 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 - проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы - проводить мониторинг эффективности помповой инсулинотерапии у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - определять медицинские показания направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара - 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: • купировать криз надпочечниковой недостаточности; • купировать гипокальциемические судороги; • при гипергликемической коме; • при гипогликемической коме; при адреналовом кризе при тиреотоксическом кризе		
ОПК-5.3. Оценивает эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	**Знает**: - принципы оценки эффективности и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - принципы оценки эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы **Умеет:** - оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	Дает полный ответ о возможности применения немедикаментозное лечение, обосновывая необходимость его назначения, методы контроля эффективности проводимой терапии,	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
ОПК-6.1. Составляет план мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации	**Знает:** - порядок оказания медицинской помощи по профилю "детская эндокринология", порядок организации медицинской реабилитации - стандарты первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям при заболеваниях эндокринной системы - основы медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или)	Дает полный правильный ответ по вопросам течения заболевания, прогнозирования возможных исходов и осложнений, необходимости и основных направления реабилитационной терапии	Для текущего контроля – ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

	состояниями эндокринной системы - 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 - 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 - 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 **Умеет:** - 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 - 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		
ОПК-6.2. Проводит мероприятия медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы	**Знает:** - механизм воздействия реабилитационных мероприятий на организм детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате мероприятий	Дает правильный ответ по вопросам этапности лечения и наблюдения за детьми с эндокринной патологией, необходимости реабилитационной терапии и основных направлениях	Для текущего контроля – ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

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	медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - 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 **Умеет**: - 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 - 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 - 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	реабилитации	
ОПК-6.3. Оценивает эффективность и безопасность мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации	**Знает:** -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 **Умеет:** -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 -Определять медицинские показания для направления детей, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, последствиями	Дает правильный ответ по вопросам эффективности реабилитационных мероприятий детей с заболеваниями эндокринной системы	Для текущего контроля – ТЗ, КВ Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

	травм или дефектами для прохождения медико-социальной экспертизы		
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	**Знает:** - Медицинские показания для направления детей, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы, последствиями травм или дефектами, на медико-социальную экспертизу, требования к оформлению медицинской документации **Умеет:** - Направлять детей, с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на медико-социальную экспертизу	Дает правильный ответ по вопросам показания и порядку прохождения медико-социальной экспертизы детей с заболеваниями эндокринной системы.	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
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	**Знает:** -Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз, выдачи листков временной нетрудоспособности, в том числе в форме электронного документа, правила признания лица инвалидом - **Умеет:** - Подготавливать необходимую медицинскую документацию детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для осуществления медико-социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы -Формулировать медицинские заключения по результатам медицинских экспертиз, в части наличия и (или) отсутствия заболеваний и (или) состояний эндокринной системы	Дает правильный ответ по вопросам показания и порядку прохождения медико-социальной экспертизы детей с заболеваниями эндокринной системы.	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
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	**Знает:** - порядок определение необходимости ухода за ребенком с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы и выдачи листка временной нетрудоспособности по уходу за больным членом семьи одному из членов семьи (опекуну, попечителю, иному родственнику), фактически осуществляющему уход **Умеет:** - Оформлять листок нетрудоспособности по уходу за больным членом семьи	Дает правильный ответ по вопросам показания и порядку проведения медико-социальной экспертизы при заболеваниях эндокринной системы у детей.	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
ОПК-8.1. Проводит санитарно-просветительную работу по сохранению здоровья	**Знает:** - Формы и методы санитарно-просветительной работы по формированию элементов здорового	Дает правильный ответ по вопросам санитарно-просветительной	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН

пациентов, формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний эндокринной системы	образа жизни, в том числе программ снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств, и психотропных веществ -Формы и методы санитарно-просветительной работы среди детей (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики заболеваний и (или) состояний эндокринной системы -Основы здорового образа жизни, методы его формирования **Умеет:** - Проводить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний и (или) состояний эндокринной системы -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	работе по сохранению здоровья пациентов.	Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
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	**Знает:** - Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения профилактических медицинских осмотров и диспансерного наблюдения за детьми при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы -Принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей **Умеет:** - Проводить профилактический медицинский осмотр с учетом возраста, состояния здоровья в соответствии с действующим порядком проведения профилактических осмотров несовершеннолетних	Дает правильный и полный ответ по вопросам диспансеризации с целью раннего выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
ОПК-8.3. Проводит медицинские осмотры, диспансерное наблюдение за пациентами с хроническими заболеваниями эндокринной системы в соответствии с нормативными правовыми актами.	**Знает:** - Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении профилактических медицинских осмотров детей при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы -Порядок диспансеризации детей-сирот и детей, оставшихся без попечения родителей, в том числе усыновленных (удочеренных), принятых под опеку (попечительство),	Дает правильный и полный ответ по вопросам характера и сроков проведения диспансерного наблюдения за пациентами с хроническими заболеваниями эндокринной системы.	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

	в приемную или патронатную семью, и диспансеризации пребывающих в стационарных учреждениях детей-сирот и детей, находящихся в трудной жизненной ситуации **Умеет:** - Проводить профилактический медицинский осмотр с учетом возраста, состояния здоровья в соответствии с действующим порядком проведения профилактических осмотров несовершеннолетних -Проводить диспансерное наблюдение детей с выявленными хроническими заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы -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		
ОПК-9.1. Составляет план работы и отчет о своей работе	**Знает:** - Правила оформления медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю "Детская эндокринолопия» - Правила работы в информационно-аналитических системах и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет" **Умеет:** - Составлять план работы и отчет о своей работе - Заполнять медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа, контролировать качество ее ведения - Использовать информационно-аналитические системы и информационно-телекоммуникационную сеть "Интернет"	Дает правильный ответ по вопросам ведения медицинской документации	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
ОПК-9.2. Ведет медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа	**Знает:** - Должностные обязанности медицинских работников в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю "Детская эндокринология " - Вопросы этики и деонтологии в работе специалиста по детской эндокринологии. **Умеет:**	Дает правильный и полный ответ по вопросам ведения медицинской документации	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

	- Выполнять должностные обязанности с соблюдением правил внутреннего трудового распорядка, требований пожарной безопасности, охраны труда - Осуществлять контроль выполнения должностных обязанностей находящимся в распоряжении медицинским персоналом		
ОПК-9.3 Проводить анализ медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья детского населения	Знает: -использование в своей работе информационно-аналитических систем и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет" -использование в своей работе персональных данных и сведений, составляющие врачебную тайну Умеет: -Проводить анализ медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья детского населения	Дает полный ответ о показателях, структуре заболеваемости и инвалидности для оценки здоровья детского населения.	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
ОПК-10.1. Проводит оценку состояния пациента и выявляет состояния, представляющие угрозу жизни пациенту, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме	**Знает:** - Методику сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их законных представителей) - Методику физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) - Клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и (или) дыхания **Умеет:** - 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	Дает четкий, полный и правильный ответ по основным клиническим симптомам и синдромам состояний, требующих оказания неотложной помощи	Для текущего контроля - ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ
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)	**Знает:** - Алгоритм проведения базовой сердечно- легочной реанимации **Умеет:** - Выполнять мероприятия базовой сердечно- легочной реанимации - Оказывать медицинскую помощь в экстренной форме пациентам, при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти - обеспечить свободную проходимость дыхательных путей - обеспечить проведение искусственной вентиляции легких (ИВЛ)	Дает полный и правильный ответ по оказанию неотложной помощи при тяжелых респираторных нарушения, церебральной недостаточности, нарушения гемодинамики, шоковом состоянии Соблюдает алгоритм оказания неотложной помощи при критических состояния у детей	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

	- Провести непрямой массажа сердца: выбор точки для компрессии грудной клетки; - Проводить сочетания ИВЛ и массажа сердца при базовой реанимации - выбрать необходимую медикаментозной терапии при базовой реанимации - Работать в команде согласованно		
ОПК-10.3. Применяет лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме	**Знает:** - Алгоритм оказания неотложной помощи, сердечно- легочной реанимации - Перечень лекарственных препаратов, используемых при оказании экстренной неотложной помощи **Умеет:** - Применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме Выбрать медикаментозную терапию для проведения базовой реанимации - Вводить внутривенно струйно лекарственные препараты для оказания экстренной помощи пациенту - Оценить эффективность проводимых реанимационных мероприятий - Выбрать тактику последующих этапов оказания медицинской помощи	Знает алгоритм назначения лекарственных препаратов необходимых для оказания экстренной помощи	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

Профессиональные компетенции

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	**Знает:** - 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 **Умеет:** - 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 -пользоваться методами осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с учетом возрастных анатомо-функциональных особенностей в соответствии с	Дает полный и правильный ответ о состоянии эндокринной системы ребенка на основании сбора анамнеза, осмотра	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

	действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи		
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	**Знает:** - методику осмотра и 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 **Умеет:** -пользоваться методами лабораторного 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: • оценка секреции соматотропного гормона роста (далее - СТГ) гипофизом с применением СТГ-стимуляционных проб; • оценка гипофизарной гонадотропной функции с использованием пробы с аналогом гипоталамического гонадотропин-рилизинг-гормона (далее - Гн-Рг); • оценка функциональной активности тестикулярной ткани гонад с применением стимуляционной пробы с хорионическим гонадотропином человека (далее - ХГЧ); • оценка нарушений углеводного обмена с применением орального глюкозотолерантного теста (далее - ОГТТ); • оценка нарушений углеводного обмена с применением пробы с голоданием; • оценка функциональной активности коры надпочечников с применением стимуляционного	Дает полный и правильный ответ об обосновании, направлении на лабораторное и инструментальное обследование, правильно интерпретирует полученные результаты	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

	теста с аналогом адренокортикотропного гормона (далее - АКТГ); • оценка функциональной активности коры надпочечников с применением теста с дексаметазоном; • оценка состояния водно-электролитного обмена с применением пробы с депривацией жидкости и пробы с десмопрессином; • исследование биологического возраста с применением оценки костного возраста по специальным методикам - 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 действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - 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 сцинтиграфия щитовидной железы и шеи; суточное		

	мониторирование гликемии - интерпретировать и анализировать результаты цитологического исследования препаратов, полученных при тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы - определять медицинские показания к проведению тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы - 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 - интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - 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 - интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы - выявлять клинические симптомы и синдромы у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы		
ПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	**Знает**: - современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы - принципы установления диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ) - изменения органов эндокринной системы при заболеваниях органов сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыделительной систем, центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата, органов желудочно-кишечного тракта	Дает полный и правильный ответ обоснования клинического диагноза с учетом Международной классификации болезней	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

	- заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие оказания медицинской помощи в неотложной форме - заболевания и (или) состояния органов и систем организма человека, сопровождающиеся изменениями со стороны органов эндокринной системы - 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 **Умеет:** - устанавливать диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ), болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ) - 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 - определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - 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		
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 (протоколами лечения) по вопросам оказания	**Знает**: - стандарты первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы - клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - современные методы лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии	Дает полный и правильный ответ по вопросам диагностики и лечения заболеваний и состояний у детей с патологией эндокринной системы согласно существующим протоколам и методическим рекомендациям с учетом позиций доказательной	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

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	с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - 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 - принципы и методы установки системы помповой инсулинотерапии - методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные - 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 - манипуляции при заболеваниях (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные - 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 - предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - требования асептики и антисептики - медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания паллиативной медицинской помощи **Умеет:** - разрабатывать план лечения детей с заболеваниями и (или) состояниями	медицины	

	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 - 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 - устанавливать систему помповой инсулинотерапии - 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 - 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 - 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 - проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы - проводить мониторинг эффективности помповой инсулинотерапии у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы - определять медицинские показания направления детей с заболеваниями и		

	(или) состояниями эндокринной системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара - 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: • купировать криз надпочечниковой недостаточности; • купировать гипокальциемические судороги; • при гипергликемической коме; • при гипогликемической коме; • при адреналовом кризе; при тиреотоксическом кризе		
ПК-5.2. 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 медицинские показания для оказания паллиативной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	**Знает:** - 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 -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 -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 -Медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания паллиативной медицинской помощи **Умеет:** - Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	Дает полный и правильный ответ по вопросам мониторинга заболеваний эндокринной системы у детей в зависимости от особенностей течения заболевания. Соблюдает стандарты оказания медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы) по диагностике и лечению заболеваний эндокринной системы у детей.	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

	-Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы -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 -Проводить мониторинг эффективности помповой инсулинотерапии у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы -Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния эндокринной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния эндокринной системы		
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.	**Знает:** - 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 **Умеет:** - 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: • купировать криз надпочечниковой недостаточности; • купировать гипокальциемические судороги; • при гипергликемической коме; • при гипогликемической коме; • при адреналовом кризе; • при тиреотоксическом кризе	Дает полный и правильный ответ по оказанию неотложной помощи при тяжелых респираторных нарушения, церебральной недостаточности, нарушения гемодинамики, шоковом состоянии у пациентов с эндокринной патологией. Соблюдает алгоритм оказания неотложной помощи при критических состояния у детей	Для текущего контроля – ТЗ, КВ, ПН Для промежуточной аттестации: ТЗ, КВ, СЗ

3. Критерии оценивания показателей при текущем контроле и промежуточной аттестации

Оценка	Вид задания			
	Собеседование по контрольным вопросам	Выполнение тестовых заданий	Решение ситуационных задач	Демонстрации практических навыков
Неудовлетворительно	при ответе на вопрос ординатор допускает множественные ошибки принципиального характера или не представляет ответ по базовым вопросам дисциплины.	70% и менее	ординатор затрудняется сформулировать ответы на вопросы к задаче, наводящие вопросы вызывают путаницу; ординатор не решил задачу.	грубое нарушение алгоритма или нарушение техники выполнения манипуляции.
Удовлетворительно	ответ неполный, требует наводящих вопросов. Речевое оформление требует поправок, коррекции.	71-80%	ординатор частично справился с решением задачи, затрудняется обосновать свой ответ, делает грубые ошибки при пояснениях своего ответа.	демонстрация способности выполнять манипуляцию. Отмечаются незначительные нарушения алгоритма и небольшие ошибки в технике выполнения.
Хорошо	ответ полный, но требует дополнений. Могут быть допущены недочеты или незначительные ошибки, исправленные ординатором с помощью преподавателя.	81-90%	ординатор решил задачу правильно, однако, при обосновании ответа допустил неточности и ошибки, которые исправил при помощи преподавателя.	демонстрация способности выполнять манипуляцию в соответствии с алгоритмом. Отмечаются небольшие затруднения, увеличивающие время проведения манипуляции.
Отлично	Ответ полный, не требует дополнений. Могут быть допущены недочеты в определении понятий, исправленные ординатором самостоятельно в процессе ответа.	91-100%	ординатор предоставил развернутое обоснование ответов на вопросы и решил задачу правильно.	демонстрация способности выполнять манипуляцию на высоком профессиональном уровне в соответствии с алгоритмом.

Критерии оценки сформированности компетенции на промежуточной аттестации для компетенций:

Оценка	Формулировка требований к степени сформированности компонентов индикатора достижения 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

4. Форма промежуточной аттестации по дисциплине: **зачет/зачет с оценкой/ зачет сценкой.**

Этапы проведения промежуточной аттестации:

Вид аттестации	Оценочные материалы	Проверяемые компетенции или их индикаторы
Промежуточная аттестация № 1		
Тестирование Собеседование	ТЗ КВ	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5
Промежуточная аттестация № 2		
Тестирование Собеседование Решение ситуационной задачи	ТЗ СЗ КВ	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5
Промежуточная аттестация № 3		
Тестирование Собеседование Решение ситуационной задачи	ТЗ СЗ КВ	УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ: ТЗ, КВ, ПН

***Сокращения оценочных средств:**
КВ – контрольные вопросы
ТЗ – тестовые задания
СЗ – ситуационные задачи
ПН – практические навыки

ПЕРЕЧЕНЬ ПРАКТИЧЕСКИХ НАВЫКОВ

1	Способность оценивать клинические, лабораторные и функциональные симптомы основных эндокринных заболеваний у детей (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, ПК-5.2)
2	Навыки планировать объем необходимых обследований для диагностики болезней эндокринных органов у детей (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, ПК 4.3., ПК-5.2)
3	Под руководством лечащего врача проводить стимуляционные и супрессивные тесты, необходимые для подтверждения диагноза. (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, ПК 4.3., ПК-5.2, ПК 5.3)
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 мониторирования гликемии. (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, ПК 4.3., ПК-5.1, ПК-5.2, ПК 5.3)
5	Способность проводить профилактику, диагностику и терапию возможных осложнений при проведении заместительной гормональной терапии у детей. (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, ПК 4.3., ПК-5.1, ПК-5.2, ПК 5.3)
6	Оформлять медицинскую документацию. (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-9.2 ПК-4.1, 4.2, ПК 4.3., ПК-5.1, ПК-5.2, ПК 5.3)
7	Совместно с врачом-детским эндокринологом обследование, ведение больных (УК-1.1, УК-1,2., ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2, ПК 4.3., ПК-5.1, ПК-5.2, ПК 5.3)
8	Осуществление диспансерного наблюдения; (УК-1.1, УК-1,2., 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	Овладевание навыками диспансеризации и профосмотров (УК-1.1, УК-1,2., 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, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК 5.1,5.2,5.3, ОПК-8.1,8.2,8.3, 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, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК 5.1,5.2,5.3, ОПК-8.1,8.2,8.3, 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, 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, ПК-4.2, 4.3, ПК-5.1, ПК-5,2.,ПК-5,3)
14	Диагностировать осложнения гормональной терапии и проводить их профилактику и лечение. (УК-1.1, 1.2, 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, ОПК-8.3, ПК-4.2, 4.3, ПК-5.2)
16	Умение проводить дифференциальный диагноз эндокринной патологии на амбулаторном приеме. (УК-1.1, 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, 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, ОПК-ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК 5.1,5.2,5.3)
19	Овладеть навыками реабилитации эндокринных больных (УК-1.1, 1.2, 1.3, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2,5.3)
20	Проводить обучение в школах «сахарного диабета», «Ожирения» и др (УК-1.1, 1.2, ПК-4.1,4.2,4.3, ПК-5.1,5.2,5.3)
21	Проводить просветительную работу о ведении здорового образа жизни. (УК-1.1, 1.2, ОПК-8.1)

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

Раздел 1. Неотложные состояния в детской эндокринологии (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

1. Оказание помощи при гипогликемии у детей. Профилактика.
2. Принципы оказания неотложной помощи при надпочечниковом кризе у детей. Обучение превенции криза.
3. Кетоацидоз в педиатрической практике. Диагностика, оказание неотложной помощи.
4. Оказание неотложной помощи при гипокальциемии у детей.
5. Тиреотоксический криз — диагностика, оказание неотложной помощи. Организация неотложной помощи при эндокринной патологии в стационарах.

Раздел 2. Детская диабетология (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

1. Инсулины, применяемые в педиатрии. Фармакокинетика, фармакодинамика препаратов.
2. Лечение сахарного диабета у детей. Инсулинотерапия: расчет и коррекция дозы, схемы. Мониторинг эффективности инсулинотерапии.
3. Сахарный диабет. Классификация. Диагностические критерии. Организация школы «Сахарного диабета»

4. Принципы диагностики и лечения диабетического кетоацидоза у детей.
5. Физиология углеводного обмена. Организация диетологической помощи детям и подросткам

Раздел 3. Тиреодология (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
1. Физиология щитовидной железы. Тиреоидные гормоны, их физиологическая роль.
2. Обследование больных с заболеваниями щитовидной железы. Симптомы гипо- и гипертиреоза у детей.
3. Йоддефицитные заболевания у детей – медицинское и социальное значение. Методы профилактики. Организация профосмотров.
4. Стандарты лечения врожденного гипотиреоза.
5. Диагностика узлового зоба у детей. Лечение, реабилитация.

Раздел 4. Патология пола (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
1. Половое развитие девочек. Сроки старта пубертата, последовательность развития. Варианты патологии. Организация помощи при выявлении нарушений половой дифференцировки.
2. Половое развитие мальчиков. Сроки старта пубертата, последовательность развития. Варианты патологии.
3. Понятие о преждевременном половом развитии.
4. Диагностика и лечение крипторхизма у мальчиков. Реабилитация.
5. Гипогонадизм у детей. Диагностика, принципы заместительной терапии. Принципы психологической реабилитации.

Раздел 5. Нарушения роста у детей (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
1. Задержка роста у детей. Диагностика, принципы обследования.
2. Физиология гипоталамо-гипофизарной системы. Трупные гормоны гипофиза.
3. Соматотропная недостаточность. Диагностика, лечение, реабилитация. Диспансерное наблюдение.
4. Физиология роста, особенности роста в разные возрастные периоды.
5. Организация профилактических осмотров детей.

Раздел 6. Ожирение и метаболический синдром в детском возрасте (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
1. Методы оценки физического развития. Компонентный состав тела
2. Метаболический синдром. Критерии диагностики у детей.
3. Ожирение у детей. Методы лечение, профилактика. Организация «школ ожирения
4. Реабилитация детей с ожирением.
5. Основы диетотерапии при метаболическом синдроме

Раздел 7. Заболевания паращитовидных желез у детей (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
1. Врожденный изолированный гипопаратиреоз. Причины, диагностика, дифференциальная диагностика. Лечение
2. Методы дифференциальной диагностики гипопаратиреоза и псевдогипопаратиреоза. Лечение.
3. Фосфорно-кальциевый обмен у детей. Методы исследования, интерпретация результатов. Профилактика гипокальциемии.
4. Фармакокинетика гипопаратиреоза: препараты выбора.

5. Принципы неотложной помощи при гипокальциемии у детей

Раздел 8. Заболевания надпочечников у детей (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
1. Физиология и регуляция секреции гормонов коры надпочечников.
2. Препараты глюкокортикоидов. Классификация, особенности фармакокинетики. Показания к применению.
3. Неонатальный скрининг на врожденную гиперплазию коры надпочечников. Интерпретация результатов.
4. Побочное действие препаратов глюкокортикостероидов. Организация помощи при надпочечниковом кризе.
5. Лечение врожденной гиперплазии коры надпочечников. Мониторинг эффективности глюко- и минералокортикоидной терапии. Диспансеризация. Реабилитация.

Раздел 9. Гипогликемические состояния у детей (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)
1.Клинические характеристики генетических вариантов ВГИ. Классификация.
2. Гипогликемические состояния у детей. Диагностика и дифференциальная диагностика
3. Современные методы диагностики ВГИ у новорожденных.
4. Современные методы лечения ВГИ у новорожденных.
5. Побочные действия инсулин статических препаратов.

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

РАЗДЕЛ 4: ПАТОЛОГИЯ ПОЛА

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 pestis 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) антимюллерова 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
β-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 адренархе

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) глюкортикоидов

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, угревую 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/м2 (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 антимюллерова 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) антимюллерова гормона
2) ДГЭА-с
3) ингибина В
4) кортикостерона
5) β-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) тестотоксикозом
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) α-субъединицы G-белка
2) гонадотропин-релизинг гормона
3) проопиомеланокортина
4) b-субъединицы ХГЧ

9. Пациенту с гонадотропин-независимым преждевременным половым развитием и высоким уровнем b-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 развиться
1) несахарный диабет
2) гиперпролатинемия
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 (SDSроста=-2,24), вес 48 кг (ИМТ=21,91, SDSимт=+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, визуально 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-стимулляционной 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 1,0х0,7х0,4 см, объем 0,1 см3, размеры левого яичка 1,1х0,7х0,4 см, объем 0,1 см3; 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 2,1х1,0х0,7 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: B1P1.

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) отечного 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) адренокарциномы
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

РАЗДЕЛ 5: ПАТОЛОГИЯ РОСТА У ДЕТЕЙ

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 гидроцефелия 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 (SDSроста=-2,15), вес 26,2 кг (ИМТ=20,52 кг/м2, SDSимт=+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).

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, 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), тирозинфосфотазе (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 гипаталамо-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 пробы 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/м2 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 фосфотаза 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, мочевина, билирубин, общий белок, щелочная фосфотаза, АЛТ и АСТ

3. К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам исследования относится
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 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 двигательно-рефлекторных 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/м2, 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 завершении терапии препаратами рекомбинантного гормона роста
3) трийодтиронина после завершении 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 подтверждение (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 мету 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 гидроцефелия 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)

Т4св. 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+ крови
5) анализ крови на гормоны: ИФР-1, Т4св

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) снижениея 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 один СТГ-стимуляционной пробы 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^2. 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 гидроцефелия 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 (SDSроста=-2,15), вес 26,2 кг (ИМТ=20,52 кг/м^2, SDSимт=+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)
Т4св. 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)
осмоляльность 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), тирозинфосфотазе (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, Т4св

3. К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам исследования относится
1) КТ стоп с голеностопными суставами
“) 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 гипаталамо-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 пробы для диагностики СТГ-дефицита в случае, если ребенок еще не достиг отметки -2 SDS роста для своего пола и возраста

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 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

<u>РАЗДЕЛ 6:</u> ОЖИРЕНИЕ И МЕТАБОЛИЧЕСКИЙ СИНДРОМ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

<u>ЗАДАЧА № 13</u>

(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/м2. 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 № 14

(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 данных 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^2. 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 (В5, Р5) 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) ≥ 1,7
2) > 1,4
3) > 1,5
4) ≥ 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 АГ
2) вариабельности АД
3) скорости утреннего подъема АД
4) величине утреннего подъема АД

ЗАДАЧА № 15

(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^2, SDS ИМТ: +4,13. Телосложение: гиперстеническое. Кожные покровы: бледно-розовые, влажные, фолликулит в области плечевого пояса, спины. Множественное 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) Сидром 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
4) 90

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

РАЗДЕЛ 7: ЗАБОЛЕВАНИЯ ПАРАЩИТОВИДНЫХ ЖЕЛЕЗ У ДЕТЕЙ

ЗАДАЧА № 16

(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 отметилось 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/м2 (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) деоксипиридинолина
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 дезоксипиридинолин/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

РАЗДЕЛ 8: ЗАБОЛЕВАНИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ У ДЕТЕЙ

ЗАДАЧА № 17

(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/м2/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/м2/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 (B1 P3), 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-фетопротеина
 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 феминизиующей 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 № 18

(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 = 43.6пмоль/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) Х-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 м2 поверхности тела
2) 8-10 мг на м2 поверхности тела
3) 100 мг/кг массы тела
4) 30-40 мг на м2 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) Х-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 № 19
(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 заболеванияЪ

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, ячки в мошонке, volume testes D = 15 ml, volume testes S = 15 mlСердечно-сосудистая системапульс: 87 уд/мин; артериальное давление: 190/130 мм рт. Ст. Щитовидная железарасположена 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) мультистероидный 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) гиперальдсотеронизма
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 № 20

(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

2. Для постановки диагноза в крови необходимо исследовать уровни (выберите 3)
1) ТТГ и свТ4
2) кальция ионизированного и магния
3) АКТГ и кортизола
4) глюкозы и инсулина
5) натрия и калия
6) ренина и альдостерона

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) Х-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 м2 поверхности тела
2) 100 мг на м2 поверхности тела
3) 100 мг/кг массы тела
4) 8-10 мг на м2 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

РАЗДЕЛ 9: ГИПОГЛИКЕМИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ

ЗАДАЧА № 21
(Проверяемые компетенции и их индикаторы: (УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ОПК-10.1, 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 соответствие 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°С. 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 мины, 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)

С-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 внутрипечёночных желчных протоков фрагментарно уплотнены. Просвет не расширен

Желчный пузырь в типичном месте. Форма с перегибом в выходном отделе. Просвет чистый. Стенки без особенностей. Общий 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, 97х35 мм. Контуры ровные. Паренхима однородная. Эхогенность несколько повышенная. Свободная жидкость: в брюшной полости не определяется. Лимфоузлы: не визуализируются

Почки расположены обычно, не увеличены. Правая 88х32(10) мм, Левая 89х35(11) мм. Контуры ровные. Паренхима дифференцировка сохранена. Эхогенность не изменена. Чашечно–лоханочный комплекс не расширен, с мелкими локальными пристеночными уплотнениями

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 p.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) Адренокортикальный рак

5. В данной ситуации оптимальным является
 1) терапия октреотидом
 2) хирургическое удаление опухоли
 3) терапия преднизолоном
 4) радиойодтерапия

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; адрено-генитального (врожденной дисфункции коры надпочечников)
 4) VHL; фон Хиппеля-Линдау

7. С учетом выявленной мутации в гене MEN1 диагностирован синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа (МЭН1).
Пациентке необходимо рекомендовать проведение обследования для выявления других возможных составляющих синдрома МЭН1, в частности исследование
 1) 17-гидроксипрогестерона
 2) глюкагона
 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 № 22

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: (УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ОПК-10.1, 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 CPAP. На первые сутки жизни при контроле гликемии выявлена гипогликемия 0,5 ммоль/л, сопровождавшаяся клинической картиной угнетения сознания, гипорефлексией. Состояние было купировано в/ввведением 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. Влегких 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
“) уровень лактата в крови
3) глюкагон 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/екг/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№ 23

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: (УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ОПК-10.1, 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 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.

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 /8Родители 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.
Альфафетопротеин 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 глюкагона 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) глюкагон 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-гидроксипрогестерон
3) гастрин
4) кальцитонин

8. Перед выпиской домой родителям пациента необходимо научиться самостоятельно вводить
1) глюкагон 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

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

РАЗДЕЛ 1: НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В ДЕТСКОЙ ЭНДОКРИНОЛОГИИ

1. БИОЛОГИЧЕСКИМ МАРКЕРОМ ВЫСОКОГО РИСКА РАЗВИТИЯ ВКЛИНЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА В БОЛЬШОЕ ЗАТЫЛОЧНОЕ ОТВЕРСТИЕ У ПАЦИЕНТОВ С ДКА ЯВЛЯЕТСЯ _____ В СЫВОРОТКЕ КРОВИ
(УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ПК-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

РАЗДЕЛ 2: ДЕТСКАЯ ДИАБЕТОЛОГИЯ

1. ЦЕЛЬЮ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА ЯВЛЯЕТСЯ: (ОПК-2.1, 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

2. РАЗРЕШЕННЫМ К ПРИМЕНЕНИЮ У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 2 ТИПА ПЕРОРАЛЬНЫМ САХАРОСНИЖАЮЩИМ ПРЕПАРАТОМ ЯВЛЯЕТСЯ: (ОПК-2.1, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК – 5.1, 5.2,5.3)
А глибенкламид
Б лираглутид
В гликлазид
Г метформин

3. 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

4. ПРИ ИСПОЛЬЗОВАНИИ МЕТАЛЛИЧЕСКОЙ КАНЮЛИ ИНФУЗИОННУЮ СИСТЕМЫ МЕНЯЮТ 1 РАЗ В: (ОПК-2.1, 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

5. ОДНА ХЛЕБНАЯ ЕДИНИЦА СООТВЕТСТВУЕТ ____ ГРАММАМ УГЛЕВОДОВ: (УК -1, ОПК-2.1, 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

6. КОЛИЧЕСТВО БЕЛКОВЫХ ПРОДУКТОВ ДЛЯ РЕБЕНКА С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ ДОЛЖНО СООТВЕТСТВОВАТЬ: (УК -1, ОПК-2.1, 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

7. НА УРОВЕНЬ ГЛЮКОЗЫ КРОВИ НАИБОЛЕЕ ВЫРАЖЕННОЕ ВЛИЯНИЕ ОКАЗЫВАЮТ ПРОДУКТЫ (УК -1, ОПК -4.1, ОПК-2.1, 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

8. ЧТОБЫ ИЗБЕЖАТЬ ГИПОГЛИКЕМИИ ВО ВРЕМЯ ФИЗИЧЕСКОЙ НАГРУЗКИ РЕКОМЕНДУЕТСЯ (УК -1, ОПК-2.1, 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

9. 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-2.1, 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

10. УГЛЕВОДНЫЙ КОЭФФИЦИЕНТ КАЛЬКУЛЯТОРА БОЛЮСА ХАРАКТЕРИЗУЕТ (УК -1, ОПК-2.1, 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

11. КАКОЙ РЕЖИМ РАБОТЫ ИНСУЛИНОВОЙ ПОМПЫ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ИЗМЕНЕНИЕМ БАЗАЛЬНОЙ СКОРОСТИ НА ЗАДАННОЕ ВРЕМЯ? (УК -1, ОПК-2.1, 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

12. ПОМПА С ТЕХНОЛОГИЕЙ «ЗАКРЫТАЯ ПЕТЛЯ» ОЗНАЧАЕТ (УК -1, ОПК-2.1, 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

13. 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

14. 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

15. 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

16. УРОВЕНЬ ГЛИКИРОВАННОГО ГЕМОГЛОБИНА ОТРАЖАЕТ СОСТОЯНИЕ УГЛЕВОДНОГО ОБМЕНА В ТЕЧЕНИЕ (УК-1.1, УК-1.2, 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

17. НЕПОСРЕДСТВЕННО ПЕРЕД ПРИЕМОМ ПИЩИ ВВОДЯТ ИНСУЛИН (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-5.1, 5.2, ПК-5.1)
А гларгин
Б аспарт
В хумулин НПХ
Г детемир

18. ВЛИЯНИЕ ПИТАНИЯ НА ГЛИКЕМИЧЕСКИЙ СТАТУС ОЦЕНИВАЕТСЯ ПРИ ПОМОЩИ (УК-1.1, УК-1.2, 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

19. ПОРОГОВЫЕ ЗНАЧЕНИЯ ГЛИКЕМИИ, ПРИ КОТОРЫХ ЗАНЯТИЯ СПОРТОМ, ФИЗИЧЕСКИЕ НАГРУЗКИ НЕ РЕКОМЕНДУЮТСЯ, ВЫШЕ (В ММОЛЬ/Л) (УК-1.1, УК-1.2, 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
20. ПРИ АМБУЛАТОРНОМ НАБЛЮДЕНИИ ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА, РЕКОМЕНДУЕТСЯ _____ ИССЛЕДОВАНИЕ ГЛИКИРОВАННОГО ГЕМОГЛОБИНА (HBA1C) (УК-1.1, УК-1.2, 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

РАЗДЕЛ 3: ТИРЕОДОЛОГИЯ

1. 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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

2. ТАКТИКА ВРАЧА ПРИ УРОВНЕ ТТГ В КАПИЛЛЯРНОЙ КРОВИ ПО ДАННЫМ НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА БОЛЕЕ 100 МКЕД/МЛ ВКЛЮЧАЕТ (УК-1.1, УК-1.2, 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

3. ПАПИЛЛЯРНЫЙ РАК ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ В ДЕТСКОМ И ПОДРОСТКОВОМ ВОЗРАСТЕ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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

4. СТАРТОВАЯ ДОЗА ЛЕВОТИРОКСИНА НАТРИЯ, У ДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВРОЖДЕННЫМ ГИПОТИРЕОЗОМ, СОСТАВЛЯЕТ ___МКГ/КГ/СУТКИ (УК-1.1, УК-1.2, 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

5. НАЧИНАТЬ ЛЕЧЕНИЕ ДИФФУЗНОГО ТОКСИЧЕСКОГО ЗОБА У ДЕТЕЙ СЛЕДУЕТ С (УК-1.1, УК-1.2, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)
А терапии радиоактивным йодом
Б тиреостатической медикаментозной терапии
В физиотерапии
Г хирургического вмешательства

6. ДЕФИЦИТ ЙОДА В РАЦИОНЕ ПИТАНИЯ ПРИВОДИТ К ПОВЫШЕНИЮ РИСКА РАЗВИТИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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

7. ВЫСОКОЭХОГЕННАЯ, НЕОДНОРОДНАЯ ЩИТОВИДНАЯ ЖЕЛЕЗА НЕБОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ С НЕРОВНЫМИ КОНТУРАМИ У РЕБЕНКА С УМСТВЕННОЙ И ФИЗИЧЕСКОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ МОЖЕТ БЫТЬ ПРИЗНАКОМ (УК-1.1, УК-1.2, 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

8. НАЛИЧИЕ 5 ПОДОЗРИТЕЛЬНЫХ ЭХОГРАФИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ ИЗ 5 И/ИЛИ ЛИМФАДЕНОПАТИЯ РЕГИОНАРНЫХ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ ПО ДАННЫМ УЗИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ СООТВЕТСТВУЕТ ____ КАТЕГОРИИ СОГЛАСНО СИСТЕМЕ КЛАССИФИКАЦИИ УЗЛОВЫХ ОБРАЗОВАНИЙ ПО TI-RADS (2009-2016) (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-4.3, ОПК- 8.2, 8.3, ПК-4.2, 4.3, ПК- 5.2)
А 5
Б 2
В 3
Г 1

9. У ПАЦИЕНТОВ С ДИФФУЗНЫМ ЭУТИРЕОИДНЫМ ЗОБОМ СОДЕРЖАНИЕ В КРОВИ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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

10. ПРИ НАЛИЧИИ МНОГОУЗЛОВОГО ЗОБА КАКИЕ УЗЛОВЫЕ ОБРАЗОВАНИЯ ВЫБИРАЮТСЯ ДЛЯ ТАБ? (УК-1.1, УК-1.2, 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

11. МЕХАНИЗМ ДЕЙСТВИЯ РАДИОЙОДТЕРАПИИ ПРИ ДТЗ НАПРАВЛЕН НА (УК-1.1, УК-1.2, 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

12. ОСЛОЖНЕНИЕМ СО СТОРОНЫ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, К КОТОРОМУ ПРИВОДИТ ОТСУТСТВИЕ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО ГИПОТИРЕОЗА, ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2, 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

13. ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА АДЕНОМУ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ОПТИМАЛЬНЫМ ОБЪЕМОМ ХИРУРГИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА БУДЕТ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)
А сегментарная резекция
Б гемитиреоидэктомия
В тотальная тиреоидэктомия с центральной лимфодиссекцией
Г тотальная тиреоидэктомия

14. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПРИЕМА В-АДРЕНОБЛОКАТОРОВ ПРИ ТЯЖЕЛОМ ТЕЧЕНИИ ТИРЕОТОКСИКОЗА МОЖЕТ ПРОДОЛЖАТЬСЯ ДО (УК-1.1, УК-1.2, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)
А 3 месяцев
Б 7 дней
В 6 недель
Г 2 недель

15. НАЧИНАТЬ ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОГО ГНОЙНОГО ТИРЕОИДИТА СЛЕДУЕТ С НАЗНАЧЕНИЯ ВЫСОКИХ ДОЗ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)
А иммуностимуляторов
Б глюкокортикоидов
В антибиотиков
Г тиреостатиков

16. К ПРОТИВОПОКАЗАНИЮ ДЛЯ ТЕРАПИИ РАДИОАКТИВНЫМ ЙОДОМ (131I) ОТНОСЯТ (УК-1.1, УК-1.2, 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

17. ПОДОСТРЫЙ ТИРЕОИДИТ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ЯВЛЯЕТСЯ ЗАБОЛЕВАНИЕМ ЭТИОЛОГИИ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК- 5.1, ОПК-8.2, 8.3, ПК- 5.1)
А вирусной
Б бактериальной
В паразитарной
Г аутоиммунной

18. КИСТОЗНАЯ ЖИДКОСТЬ УЗЛОВОГО ОБРАЗОВАНИЯ ПО ДАННЫМ УЗИ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК- 5.1, ОПК-8.2, 8.3, ПК- 5.1)
А гипоэхогенной
Б анэхогенной
В гиперэхогенной
Г изоэхогенной

19. ПРЕПАРАТАМИ ВЫБОРА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ОСТРОГО ГНОЙНОГО ТИРЕОИДИТА ЯВЛЯЮТСЯ АНТИБИОТИКИ ГРУППЫ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)
А тетрациклинов
Б цефалоспоринов
В карбопенемов
Г аминогликозидов

20. К ТИПИЧНЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЯМ ТИРЕОТОКСИКОЗА СО СТОРОНЫ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ОТНОСЯТ (УК-1.1, УК-1.2, 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

РАЗДЕЛ 4: ПАТОЛОГИЯ ПОЛА

1. ВЫСОКИЕ ДОЗЫ ПОЛОВЫХ СТЕРОИДОВ ПРИ ИНИЦИАЦИИ ТЕРАПИИ ГИПОГОНАДИЗМА У ПОДРОСТКОВ СПОСОБСТВУЮТ (УК-1.1, УК-1.2, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1,4.3)
А дефицита 11β-гидроксилазы
Б дефицита ароматазы
В дефицита 21-гидроксилазы
Г дефекта STAR-протеина

6. ОДНИМ ИЗ СИМПТОМОВ МАКРОПРОЛАКТИНОМЫ МОЖЕТ БЫТЬ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2., ОПК-2.1, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, 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 ундеканоат

17. ГИПОГОНАДИЗМ, МЫШЕЧНАЯ ГИПОТОНИЯ, ОЖИРЕНИЕ, НИЗКИЙ РОСТ, ЗАДЕРЖКА УМСТВЕННОГО РАЗВИТИЯ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ СИНДРОМА (УК-1.1, УК-1.2, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2ОПК-2.1, 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

РАЗДЕЛ 5: НАРУШЕНИЯ РОСТА У ДЕТЕЙ

1. ПОКАЗАТЕЛЕМ ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ СОМАТРОПИНОМ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2ОПК-2.1, 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

2. МРТ ГОЛОВНОГО МОЗГА ПРОВОДИТСЯ ДО ПРОВЕДЕНИЯ СТГ-СТИМУЛЯЦИОННЫХ ПРОБ ПРИ (УК-1.1, УК-1.2, 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)

3. РАСЧЕТНАЯ ДОЗА КЛОФЕЛИНА ПРИ ПРОВЕДЕНИИ СТГ-СТИМУЛЯЦИОННОЙ ПРОБЫ СОСТАВЛЯЕТ (МГ/М2) (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)
А 0,2
Б 0,1
В 0,15
Г 0,3

4. ПРИ СОХРАНЯЮЩЕМСЯ СТГ-ДЕФИЦИТЕ ПОСЛЕ ПРОВЕДЕНИЯ РЕ-ТЕСТИРОВАНИЯ, ЛЕЧЕНИЕ СОМАТОТРОПИНОМ (УК-1.1, УК-1.2ОПК-2.1, 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)

5. ПРИ НАЛИЧИИ У РЕБЕНКА ВЫРАЖЕННОЙ НИЗКОРОСЛОСТИ (SDS РОСТА<-3) И КАК МИНИМУМ ОДНОЙ ТРОПНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (ПОМИМО СТГ) ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ СТГ-ДЕФИЦИТА (УК-1.1, УК-1.2, 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

6. НЕЖЕЛАТЕЛЬНЫЕ ЯВЛЕНИЯ ТЕРАПИИ СОМАТРОПИНОМ КАК ПРАВИЛО (УК-1.1, УК-1.2ОПК-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

7. К ПОБОЧНЫМ ЭФФЕКТАМ, ВОЗНИКАЮЩИМ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ПРОБЫ С КЛОНИДИНОМ, ОТНОСЯТ (УК-1.1, УК-1.2ОПК-2.1, 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

8. ЧЕРЕЗ ЧЕТЫРЕ ДНЯ ПОСЛЕ НАЧАЛА ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ СОМАТРОПИНОМ У МАЛЬЧИКА С ГИПОПИТУИТАРИЗМОМ 6 ЛЕТ БЫЛА ЗАМЕЧЕНА ЯРКАЯ ГИПЕРЕМИЯ НА МЕСТЕ ИНЪЕКЦИЙ. В ДАННОЙ СИТУАЦИИ ЦЕЛЕСООБРАЗНО (УК-1.1, УК-1.2ОПК-2.1, 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

9. В НОРМЕ У ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ СТГ-СТИМУЛЯЦИОННОЙ ПРОБЫ УРОВЕНЬ СТГ СОСТАВЛЯЕТ (НГ/МЛ) (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)
А $\geq$ 10
Б 5
В 8
Г 9

10. ПРИ ЗАДЕРЖКЕ РОСТА, ГЕПАТОМЕГАЛИИ, КЕТОТИЧЕСКОЙ ГИПОГЛИКЕМИИ НАТОЩАК И ПОСТПРАНДИАЛЬНОЙ ГИПЕРГЛИКЕМИИ НЕОБХОДИМО ИСКЛЮЧЕНИЕ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)
А муковисцидоза
Б гликогенозов
В гиперинсулинизма
Г нейрофиброматоза

11. НА ФОНЕ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ СОМАТРОПИНОМ РЕБЕНКУ РЕКОМЕНДУЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2ОПК-2.1, 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

12. КРИТЕРИЕМ ДИАГНОСТИКИ СТГ-ДЕФИЦИТА ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-4.3, ОПК-2.1, 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

13. ПРОТИВОПОКАЗАНИЕМ К ПРИМЕНЕНИЮ СОМАТРОПИНА ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2ОПК-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

14. КОНСТИТУЦИОНАЛЬНАЯ ЗАДЕРЖКА РОСТА ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2, 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

15. ФОРМУЛА (РОСТ ОТЦА + РОСТ МАТЕРИ – 13СМ)/2 +/– 7СМ ИСПОЛЬЗУЕТСЯ ДЛЯ РАСЧЕТА (УК-1.1, УК-1.2, 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

16. ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОГО ЭНДОКРИНОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ РЕБЕНКА ПРИ SDS РОСТА > -2,0 ЯВЛЯЕТСЯ SDS СКОРОСТИ РОСТА (УК-1.1, УК-1.2, 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

17. НУЖДАЮТСЯ В РЕ-ДИАГНОСТИКЕ СОМАТОТРОПНОЙ ФУНКЦИИ ПАЦИЕНТЫ С (УК-1.1, УК-1.2, 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

18. ВНУТРИУТРОБНАЯ ЗАДЕРЖКА РОСТА ХАРАКТЕРНА ДЛЯ СИНДРОМА (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)
А Секкеля
Б Марфана

В Ларона
Г Беквита

19. ПРИ ДОКАЗАННОМ СТГ-ДЕФИЦИТЕ И ГИПОГЛИКЕМИИ ТЕРАПИЮ ГОРМОНОМ РОСТА РЕКОМЕНДОВАНО ИНИЦИИРОВАТЬ (УК-1.1, УК-1.2ОПК-2.1, 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

20. У ДЕТЕЙ С ГИПОПИТУИТАРИЗМОМ НА ФОНЕ ТЕРАПИИ СОМАТРОПИНОМ НАБЛЮДАЮТСЯ ИЗМЕНЕНИЯ КОМПОЗИЦИОННОГО СОСТАВА ТЕЛА, ЗАКЛЮЧАЮЩИЕСЯ В УВЕЛИЧЕНИИ (УК-1.1, УК-1.2ОПК-2.1, 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

РАЗДЕЛ 6: ОЖИРЕНИЕ И МЕТАБОЛИЧЕСКИЙ СИНДРОМ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

1. ОЦЕНКА УРОВНЯ ОСНОВНОГО ОБМЕНА ПРИ ОЖИРЕНИИ ПОЗВОЛЯЕТ (УК-1.1, УК-1.2.3, 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, УК-1.2.3)
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, УК-1.2.3, ОПК-2.1, 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, УК-1.2.3, 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, УК-1.2.3, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2.3, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)
А снижен
Б повышен
В является маркером быстрого роста
Г является маркером быстропрогрессирующей прибавки массы тела

10. РЕБЕНКУ С ОЖИРЕНИЕМ НАИБОЛЕЕ ВАЖНО ВКЛЮЧЕНИЕ В РАЦИОН ПРОДУКТОВ С (УК-1.1, УК-1.2.3, ОПК-2.1, 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

РАЗДЕЛ 7: ЗАБОЛЕВАНИЯ ПАРАЩИТОВИДНЫХ ЖЕЛЕЗ У ДЕТЕЙ

1. ПАЦИЕНТУ С ГИПОПАРАТИРЕОЗОМ И САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА ПОКАЗАНО ИССЛЕДОВАНИЕ ГЕНА (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А MEN1
Б ABCD1
В DAX1
Г AIRE

2. ПАТОЛОГИЯ СТИМУЛИРУЮЩЕЙ АЛЬФА-СУБЪЕДИНИЦЫ G-БЕЛКА ПРИВОДИТ К РАЗВИТИЮ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А гипотиреоза
Б псевдогипопаратиреоза
В псевдогиперальдостеронизма
Г гипопаратиреоза

3. ПОД РАХИТОМ ПОНИМАЮТ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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

4. НИЗКИЙ УРОВЕНЬ КАЛЬЦИЯ КРОВИ С ВЫСОКИМ УРОВНЕМ ПАРАТГОРМОНА В КРОВИ МОЖЕТ БЫТЬ СЛЕДСТВИЕМ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А нарушения синтеза ПТГ
Б дефицита магния
В дефицита щелочной фосфатазы
Г псевдогипопаратиреоза

5. НАЧАЛЬНАЯ ДОЗА ПРЕПАРАТА ВИТАМИНА Д ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ГИПОПАРАТИРЕОЗА ЗАВИСИТ ОТ УРОВНЯ В КРОВИ (УК-1.1, УК-1.2.3, ОПК-2.1, ОПК-5.1,5.2,5.3, ПК-4.3, ПК-5.1,5.2)
А фосфора
Б паратгормона
В магния
Г кальция

6. АЛЬФАКАЛЬЦИДОЛ ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ (УК-1.1, УК-1.2.3, ОПК-2.1, 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

7. 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, УК-1.2.3, ОПК-2.1, 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

8. МНОЖЕСТВЕННАЯ ЭНДОКРИННАЯ НЕОПЛАЗИЯ 1 ТИПА (МЭН 1) ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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

9. ЛЕЧЕНИЕ ГИПОПАРАТИРЕОЗА НАПРАВЛЕНО НА ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ РАЗВИТИЯ (УК-1.1, УК-1.2.3, ОПК-2.1, ОПК-5.1,5.2,5.3, ПК-4.3, ПК-5.1,5.2)
А гиперкальциемии
Б гипофосфатемии
В гипокальциемии
Г гипокальцитонинемии

10. К СВОБОДНОЙ ФРАКЦИИ КАЛЬЦИЯ ОТНОСИТСЯ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А кальций общий крови
Б кальций ионизированный мочи
В кальций общий мочи
Г кальций ионизированный крови

РАЗДЕЛ 8: ЗАБОЛЕВАНИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ У ДЕТЕЙ

1. СОЧЕТАНИЕ ФЕОХРОМАЦИТОМЫ НАДПОЧЕЧНИКА И ГЕМАНГИОБЛАСТОМЫ СЕТЧАТКИ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ СИНДРОМА (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А фон Гиппеля Линдау
Б МЭН2А
В МЭН1
Г Пейтца-Егерса

2. ОЦЕНКА АДЕКВАТНОСТИ ДОЗЫ МИНЕРАЛОКОРТИКОИДОВ (КОРТИНЕФФА) ОСНОВЫВАЕТСЯ НА ОПРЕДЕЛЕНИИ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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

3. ПОКАЗАТЕЛЕМ КОМПЕНСАЦИИ МИНЕРАЛОКОРТИКОДНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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

4. ПОСЛЕ ПОЛУЧЕНИЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНОГО РЕЗУЛЬТАТА НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА НА ВРОЖДЕННУЮ ДИСФУНКЦИЮ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФИЦИТ 21-ГИДРОКСИЛАЗЫ) ПРОВОДЯТ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-гидроксипрогестерона

5. МАЛЬЧИКУ 10 ЛЕТ С АУТОИММУННЫМ ПОЛИГЛАНУДУЛЯРНЫМ СИНДРОМОМ 1 ТИПА НАЗНАЧАЕТСЯ ГИДРОКОРТИЗОН С ЦЕЛЬЮ ТЕРАПИИ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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

6. ЛЕЧЕНИЕ НЕДОСТАТОЧНЫМИ ДОЗАМИ ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ В ДОПУБЕРТАТНОМ ПЕРИОДЕ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФИЦИТ 21-ГИДРОКСИЛАЗЫ) ПРИВОДИТ К (УК-1.1, УК-1.2, 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

7. ОПРЕДЕЛЕНИЕ КОРТИЗОЛА В КРОВИ ДЛЯ ОЦЕНКИ АДЕКВАТНОСТИ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1 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

8. ВТОРОЙ ПО ЧАСТОТЕ ФОРМОЙ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ ЯВЛЯЕТСЯ ДЕФИЦИТ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А 21-гидроксилазы
Б 20,22-десмолазы (11α-гидроксилазы)
В 11β-гидроксилазы
Г 3β-гидроксистероиддегидрогеназы

9. СНИЖЕНИЕ ТЕМПОВ РОСТА И ИЗБЫТОЧНЫЙ НАБОР ВЕСА У РЕБЕНКА С НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ В ПОЛЬЗУ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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
10. СУТОЧНАЯ ДОЗА ТАБЛЕТИРОВАННОГО ГИДРОКОРТИЗОНА У ДЕТЕЙ С ПЕРВИЧНОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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

РАЗДЕЛ 9: ГИПОГЛИКЕМИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ

1. ГИПОГЛИКЕМИЯ У НОВОРОЖДЕННОГО МОЖЕТ БЫТЬ ПРОЯВЛЕНИЕМ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А врожденного гипотиреоза
Б внутриутробной инфекции
В инсулиномы
Г диабетической фетопатии

2. КЛИНИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЕМ ГИПОГЛИКЕМИИ У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А сухость кожи
Б агрессия
В гипертермия
Г диарея

3. СОЧЕТАНИЕ ГИПОГЛИКЕМИИ И МАКРОГЛОССИИ У НОВОРОЖДЕННОГО ХАРАКТЕРНО ДЛЯ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А галактоземии
Б врожденных дефектов гликозилирования
В диабетической фетопатии
Г синдрома Бэквита-Видемана

4. ПОБОЧНЫМ ЭФФЕКТОМ ТЕРАПИИ ДИАЗОКСИДОМ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2, 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

5. ПОБОЧНЫМ ЭФФЕКТОМ ТЕРАПИИ ДИАЗОКСИДОМ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2, 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

6. ГИПОГЛИКЕМИЯ У НОВОРОЖДЕННОГО МОЖЕТ БЫТЬ ПРОЯВЛЕНИЕМ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А врожденного гипотиреоза
Б внутриутробной инфекции
В инсулиномы
Г диабетической фетопатии

7. ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМ ВХОДИТ В СТРУКТУРУ СИНДРОМА (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А Сотоса
Б Нунан
В МакКьюна-Олбрайта-Брайцева
Г Дауна

8. ИДИОПАТИЧЕСКИЕ КЕТОТИЧЕСКИЕ ГИПОГЛИКЕМИИ КАК ПРАВИЛО МАНИФЕСТИРУЮТ В (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А неонатальном периоде
Б возрасте 7-9 лет
В пубертатном возрасте
Г возрасте 1-3 лет

9. ДЛЯ ВРОЖДЕННОГО ГИПЕРИНСУЛИНИЗМА ХАРАКТЕРНО (УК-1.1, УК-1.2, 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
10. ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ИНФУЗИОННОЙ ТЕРАПИИ ГЛЮКОЗОЙ У ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМОМ ЦЕЛЕВЫМИ ЗНАЧЕНИЯМИ ГЛИКЕМИИ ЯВЛЯЮТСЯ (В ММОЛЬ/Л) (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ: КВ, СЗ, ТЗ

ПРОМЕЖУТОЧНАЯ АТТЕСТАЦИЯ №1

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ
(УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

1. Оказание помощи при гипогликемии у детей. Профилактика.
2. Принципы оказания неотложной помощи при надпочечниковом кризе у детей. Обучение превенции криза.
3. Кетоацидоз в педиатрической практике. Диагностика, оказание неотложной помощи.
4. Оказание неотложной помощи при гипокальциемии у детей.
5. Тиреотоксический криз — диагностика, оказание неотложной помощи. Организация неотложной помощи при эндокринной патологии в стационарах.
6. Инсулины, применяемые в педиатрии. Фармакокинетика, фармакодинамика

препаратов.

7. Лечение сахарного диабета у детей. Инсулинотерапия: расчет и коррекция дозы, схемы. Мониторинг эффективности инсулинотерапии.
8. Сахарный диабет. Классификация. Диагностические критерии. Организация школы «Сахарного диабета»
9. Принципы диагностики и лечения диабетического кетоацидоза у детей.
10. Физиология углеводного обмена. Организация диетологической помощи детям и подросткам
11. Физиология щитовидной железы. Тиреоидные гормоны, их физиологическая роль.
12. Обследование больных с заболеваниями щитовидной железы. Симптомы гипо- и гипертиреоза у детей.
13. Иоддефицитные заболевания у детей – медицинское и социальное значение. Методы профилактики. Организация профосмотров.
14. Стандарты лечения врожденного гипотиреоза.
15. Диагностика узлового зоба у детей. Лечение, реабилитация.

2. ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. БИОЛОГИЧЕСКИМ МАРКЕРОМ ВЫСОКОГО РИСКА РАЗВИТИЯ ВКЛИНЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА В БОЛЬШОЕ ЗАТЫЛОЧНОЕ ОТВЕРСТИЕ У ПАЦИЕНТОВ С ДКА ЯВЛЯЕТСЯ _____ В СЫВОРОТКЕ КРОВИ (УК-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, 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

11.К УРГЕНТНОМУ ПРОЯВЛЕНИЮ МАНИФЕСТАЦИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА ОТНОСИТСЯ (УК-1.1, УК-1.2, 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-2.1, 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-2.1, 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 СИСТЕМЫ МЕНЯЮТ 1 РАЗ В: (ОПК-2.1, 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-2.1, 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-2.1, 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-2.1, 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-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1,

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-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, 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 И/ИЛИ ЛИМФАДЕНОПАТИЯ РЕГИОНАРНЫХ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ ПО ДАННЫМ УЗИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ СООТВЕТСТВУЕТ ____ КАТЕГОРИИ СОГЛАСНО СИСТЕМЕ КЛАССИФИКАЦИИ УЗЛОВЫХ ОБРАЗОВАНИЙ ПО TI-RADS (2009-2016) (УК-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2,

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-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, ОПК- 5.1, 5.2, ПК- 5.1)
А иммуностимуляторов
Б глюкокортикоидов
В антибиотиков
Г тиреостатиков

47. К ПРОТИВОПОКАЗАНИЮ ДЛЯ ТЕРАПИИ РАДИОАКТИВНЫМ ЙОДОМ (131I) ОТНОСЯТ (УК-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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-1.1, УК-1.2, 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-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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

ПРОМЕЖУТОЧНАЯ АТТЕСТАЦИЯ № 2

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ
УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

1. Половое развитие девочек. Сроки старта пубертата, последовательность развития. Варианты патологии. Организация помощи при выявлении нарушений половой дифференцировки.
2. Половое развитие мальчиков. Сроки старта пубертата, последовательность развития. Варианты патологии.
3. Понятие о преждевременном половом развитии.
4. Диагностика и лечение крипторхизма у мальчиков. Реабилитация.
5. Гипогонадизм у детей. Диагностика, принципы заместительной терапии. Принципы психологической реабилитации.
6. Задержка роста у детей. Диагностика, принципы обследования.
7. Физиология гипоталамо-гипофизарной системы. Трупные гормоны гипофиза.
8. Соматотропная недостаточность. Диагностика, лечение, реабилитация. Диспансерное наблюдение.
9. Физиология роста, особенности роста в разные возрастные периоды.
10. Организация профилактических осмотров детей.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. ВЫСОКИЕ ДОЗЫ ПОЛОВЫХ СТЕРОИДОВ ПРИ ИНИЦИАЦИИ ТЕРАПИИ ГИПОГОНАДИЗМА У ПОДРОСТКОВ СПОСОБСТВУЮТ (УК-1.1, УК-1.2ОПК 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, УК-1.2ОПК 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, УК-1.2.1, ОПК-2.1, 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, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.3, ПК-4.1,4.3)
А дефицита 11β-гидроксилазы
Б дефицита ароматазы
В дефицита 21-гидроксилазы
Г дефекта STAR-протеина
6. ОДНИМ ИЗ СИМПТОМОВ МАКРОПРОЛАКТИНОМЫ МОЖЕТ БЫТЬ (УК-1.1, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2ОПК-4.1, 4.3, ОПК-2.1, 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, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2, 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, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2ОПК-2.1, 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, УК-1.2ОПК-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 ундеканоат
17. ГИПОГОНАДИЗМ, МЫШЕЧНАЯ ГИПОТОНИЯ, ОЖИРЕНИЕ, НИЗКИЙ РОСТ, ЗАДЕРЖКА УМСТВЕННОГО РАЗВИТИЯ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ СИНДРОМА (УК-1.1, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2.1, 1.2, 1.3 ОПК-2.1, 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, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2, 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/М2) (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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 СОМАТРОПИНОМ КАК ПРАВИЛО (УК-1.1, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2ОПК-2.1, 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 СОМАТРОПИНОМ У МАЛЬЧИКА С ГИПОПИТУИТАРИЗМОМ 6 ЛЕТ БЫЛА ЗАМЕЧЕНА ЯРКАЯ ГИПЕРЕМИЯ НА МЕСТЕ ИНЪЕКЦИЙ. В ДАННОЙ СИТУАЦИИ ЦЕЛЕСООБРАЗНО (УК-1.1, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)
А ≥ 10
Б 5
В 8
Г 9
30. ПРИ ЗАДЕРЖКЕ РОСТА, ГЕПАТОМЕГАЛИИ, КЕТОТИЧЕСКОЙ ГИПОГЛИКЕМИИ НАТОЩАК И ПОСТПРАНДИАЛЬНОЙ ГИПЕРГЛИКЕМИИ НЕОБХОДИМО ИСКЛЮЧЕНИЕ (УК-1.1, УК-1.2, 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, УК-1.2ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2ОПК-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
44. КОНСТИТУЦИОНАЛЬНАЯ ЗАДЕРЖКА РОСТА ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2, 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 (РОСТ ОТЦА + РОСТ МАТЕРИ – 13СМ)/2 +/– 7СМ ИСПОЛЬЗУЕТСЯ ДЛЯ РАСЧЕТА (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2ОПК-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, УК-1.2ОПК-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 с номерами: № 1 – № 12

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 pestis 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) антимюллерова 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
β-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 адренархе

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) глюкортикоидов
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, угревую 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/м2 (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 антимюллерова 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) антимюллерова гормона
 2) ДГЭА-с
 3) ингибина В
 4) кортикостерона
 5) β-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) тестотоксикозом
 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) α-субъединицы G-белка
 2) гонадотропин-релизинг гормона
 3) проопиомеланокортина
 4) b-субъединицы ХГЧ
9. Пациенту с гонадотропин-независимым преждевременным половым развитием и высоким уровнем b-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 развиться
1) несахарный диабет
2) гиперпролатинемия
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 (SDSроста=-2,24), вес 48 кг (ИМТ=21,91, SDSимт=+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, визуально 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-стимулляционной 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 1,0х0,7х0,4 см, объем 0,1 см3, размеры левого яичка 1,1х0,7х0,4 см, объем 0,1 см3; 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 луковищ
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 2,1х1,0х0,7 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: B1P1.

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) отечного 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) адренокарциномы
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 гидроцефелия 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 (SDSроста=-2,15), вес 26,2 кг (ИМТ=20,52 кг/м2, SDSимт=+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).

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, 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), тирозинфосфотазе (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 гипаталамо-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 пробы 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/м2 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 фосфотаза 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, мочевина, билирубин, общий белок, щелочная фосфотаза, АЛТ и АСТ
3. К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам исследования относится
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 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 двигательно-рефлекторных 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/м2, 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 завершении терапии препаратами рекомбинантного гормона роста
3) трийодтиронина после завершении 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 подтверждение (исключение) диагноза соматототропной 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 мету 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 гидроцефелия 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)

Т4св. 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+ крови
5) анализ крови на гормоны: ИФР-1, Т4св

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) снижениея 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 один СТГ-стимуляционной пробы 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^2. 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 гидроцефелия 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 (SDSроста=-2,15), вес 26,2 кг (ИМТ=20,52 кг/м^2, SDSимт=+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)

Т4св. 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)

осмоляльность 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), тирозинфосфотазе (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, Т4св
3. К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам исследования относится
1) КТ стоп с голеностопными суставами
“) 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 гипаталамо-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 пробы для диагностики СТГ-дефицита в случае, если ребенок еще не достиг отметки -2 SDS роста для своего пола и возраста
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 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

ПРОМЕЖУТОЧНАЯ АТТЕСТАЦИЯ № 3

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ
(УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

1. Методы оценки физического развития. Компонентный состав тела
2. Метаболический синдром. Критерии диагностики у детей.
3. Ожирение у детей. Методы лечение, профилактика. Организация «школ ожирения
4. Реабилитация детей с ожирением.
5. Основы диетотерапии при метаболическом синдроме
6. Врожденный изолированный гипопаратиреоз. Причины, диагностика, дифференциальная диагностика. Лечение
7. Методы дифференциальной диагностики гипопаратиреоза и псевдогипопаратиреоза. Лечение.
8. Фосфорно-кальциевый обмен у детей. Методы исследования, интерпретация результатов. Профилактика гипокальциемии.
9. Фармакокинетика гипопаратиреоза: препараты выбора.
10. Принципы неотложной помощи при гипокальциемии у детей
11. Физиология и регуляция секреции гормонов коры надпочечников.
12. Препараты глюкокортикоидов. Классификация, особенности фармакокинетики. Показания к применению.

13. Неонатальный скрининг на врожденную гиперплазию коры надпочечников. Интерпретация результатов.
14. Побочное действие препаратов глюкокортикостероидов. Организация помощи при надпочечниковом кризе.
15. Лечение врожденной гиперплазии коры надпочечников. Мониторинг эффективности глюко- и минералокортикоидной терапии. Диспансеризация. Реабилитация.
16. 1.Клинические характеристики генетических вариантов ВГИ. Классификация.
17. Гипогликемические состояния у детей. Диагностика и дифференциальная диагностика
18. Современные методы диагностики ВГИ у новорожденных.
19. Современные методы лечения ВГИ у новорожденных.
20. Побочные действия инсулин статических препаратов

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. ОЦЕНКА УРОВНЯ ОСНОВНОГО ОБМЕНА ПРИ ОЖИРЕНИИ ПОЗВОЛЯЕТ (УК-1.1, УК-1.2.3, 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, УК-1.2.3)
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, УК-1.2.3, 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, УК-1.2.3, ОПК-5.1,5.2,5.3, ОПК-2.1, 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, УК-1.2.3, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, 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 ультрафиолетовые 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ОПК-8.2, ПК-4.1,4.3)
А снижен
Б повышен
В является маркером быстрого роста
Г является маркером быстропрогрессирующей прибавки массы тела
10. РЕБЕНКУ С ОЖИРЕНИЕМ НАИБОЛЕЕ ВАЖНО ВКЛЮЧЕНИЕ В РАЦИОН ПРОДУКТОВ С (УК-1.1, УК-1.2.3, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А гипотиреоза
Б псевдогипопаратиреоза
В псевдогиперальдостеронизма
Г гипопаратиреоза
13. ПОД РАХИТОМ ПОНИМАЮТ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2.3, 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, УК-1.2.3, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2.3, 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, УК-1.2, 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 ГЕМАНГИОБЛАСТОМЫ СЕТЧАТКИ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ СИНДРОМА (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А фон Гиппеля Линдау
Б МЭН2А
В МЭН1
Г Пейтца-Егерса
22. ОЦЕНКА АДЕКВАТНОСТИ ДОЗЫ МИНЕРАЛОКОРТИКОИДОВ (КОРТИНЕФФА) ОСНОВЫВАЕТСЯ НА ОПРЕДЕЛЕНИИ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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 МИНЕРАЛОКОРТИКОДНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1.1, УК-1.2, 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, УК-1.2, 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-гидроксипрогестерона

25. МАЛЬЧИКУ 10 ЛЕТ С АУТОИММУННЫМ ПОЛИГЛАНУДУЛЯРНЫМ СИНДРОМОМ 1 ТИПА НАЗНАЧАЕТСЯ ГИДРОКОРТИЗОН С ЦЕЛЬЮ ТЕРАПИИ (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А 21-гидроксилазы
Б 20,22-десмолазы (11α-гидроксилазы)
В 11β-гидроксилазы
Г 3β-гидроксистероиддегидрогеназы
29. СНИЖЕНИЕ ТЕМПОВ РОСТА И ИЗБЫТОЧНЫЙ НАБОР ВЕСА У РЕБЕНКА С НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ В ПОЛЬЗУ (УК-1.1, УК-1.2, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-2.1, 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, УК-1.2, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)
А Сотоса
Б Нунан
В МакКьюна-Олбрайта-Брайцева
Г Дауна
38. ИДИОПАТИЧЕСКИЕ КЕТОТИЧЕСКИЕ ГИПОГЛИКЕМИИ КАК ПРАВИЛО МАНИФЕСТИРУЮТ В (УК-1.1, УК-1.2, 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, УК-1.2, 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, УК-1.2, 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 с номерами № 13 –№23

ЗАДАЧА № 13

(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/м2. 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 № 14

(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 данных 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^2. 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) Ax 1, Me 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) ≥ 1,7
2) > 1,4
3) > 1,5
4) ≥ 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 АГ
2) вариабельности АД
3) скорости утреннего подъема АД
4) величине утреннего подъема АД

ЗАДАЧА № 15

(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^2, SDS ИМТ: +4,13.

Телосложение: гиперстеническое. Кожные покровы: бледно-розовые, влажные, фолликулит в области плечевого пояса, спины. Множественное 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) Сидром 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
4) 90
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 № 16

(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 отметилось 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/м2 (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, Ме 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) деоксипиридинолина
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 дезоксипиридинолин/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 № 17

(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/м2/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/м2/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 (B1 P3), 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-фетопротеина
 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 феминизиующей 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 № 18

(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 = 43.6пмоль/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) Х-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 м2 поверхности тела
2) 8-10 мг на м2 поверхности тела
3) 100 мг/кг массы тела
4) 30-40 мг на м2 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) Х-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 № 19

(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 заболеванияЪ

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, ячки в мошонке, volume testes D = 15 ml, volume testes S = 15 mlСердечно-сосудистая системапульс: 87 уд/мин; артериальное давление: 190/130 мм рт. Ст. Щитовидная железарасположена 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) мультистероидный 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) гиперальдсотеронизма
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 № 20

(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
2. Для постановки диагноза в крови необходимо исследовать уровни (выберите 3)
1) ТТГ и свТ4
2) кальция ионизированного и магния
3) АКТГ и кортизола
4) глюкозы и инсулина
5) натрия и калия
6) ренина и альдостерона
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) Х-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 м2 поверхности тела
2) 100 мг на м2 поверхности тела
3) 100 мг/кг массы тела
4) 8-10 мг на м2 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 № 21
(Проверяемые компетенции и их индикаторы: (УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ОПК-10.1, 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 соответствие 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°С. 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 мины, 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)

С-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 внутрипечёночных желчных протоков фрагментарно уплотнены. Просвет не расширен

Желчный пузырь в типичном месте. Форма с перегибом в выходном отделе. Просвет чистый. Стенки без особенностей. Общий 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, 97х35 мм. Контуры ровные. Паренхима однородная. Эхогенность несколько повышенная. Свободная жидкость: в брюшной полости не определяется. Лимфоузлы: не визуализируются

Почки расположены обычно, не увеличены. Правая 88х32(10) мм, Левая 89х35(11) мм. Контуры ровные. Паренхима дифференцировка сохранена. Эхогенность не изменена. Чашечно–лоханочный комплекс не расширен, с мелкими локальными пристеночными уплотнениями

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 p.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) Адренокортикальный рак
5. В данной ситуации оптимальным является
1) терапия октреотидом
2) хирургическое удаление опухоли
3) терапия преднизолоном
4) радиойодтерапия
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; адрено-генитального (врожденной дисфункции коры надпочечников)
4) VHL; фон Хиппеля-Линдау
7. С учетом выявленной мутации в гене MEN1 диагностирован синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа (МЭН1).
Пациентке необходимо рекомендовать проведение обследования для выявления других возможных составляющих синдрома МЭН1, в частности исследование
1) 17-гидроксипрогестерона
2) глюкагона
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 № 22

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: (УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ОПК-10.1, 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 CPAP. На первые сутки жизни при контроле гликемии выявлена гипогликемия 0,5 ммоль/л, сопровождавшаяся клинической картиной угнетения сознания, гипорефлексией. Состояние было купировано в/ввведением 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
“) уровень лактата в крови
3) глюкагон 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/екг/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№ 23

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: (УК1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ОПК-10.1, 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 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.

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 /8Родители здоровы, брак неродственный.

Объективный статус

Рост: 61 см. SDS роста: 1.184. Вес: 5.8 кг. SDS веса: 0.854. Телосложение: гиперстеническое, отмечается правостороння 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.

Альфафетопротеин 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 глюкагона 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) глюкагон 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-гидроксипрогестерон
3) гастрин
4) кальцитонин
8. Перед выпиской домой родителям пациента необходимо научиться самостоятельно вводить
1) глюкагон 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

ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России
Сертификат 01D9A9C6655B6ED0000BADF200060002
Владелец Пармон Елена Валерьевна
Действителен с 28.06.2023 по 28.06.2024