

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.

ПРОГРАММА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

основной образовательной программы высшего образования
по подготовке кадров высшей квалификации в ординатуре

по специальности
31.08.17 Детская эндокринология

Направленность – **Детская эндокринология**

Форма обучения	очная
Курс	2
Общая трудоемкость	108/3 (час/зач. ед.)

Санкт-Петербург
2023

Программа государственной итоговой аттестации по специальности 31.08.17 Детская эндокринология разработана в соответствии с:

- Федеральным законом «Об образовании в Российской Федерации» от 29.12.2012 г. № 273-ФЗ;
- Приказом Министерства и высшего образования Российской Федерации № 107 от 02.02.2022г. «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.17 Детская эндокринология;
- Порядком проведения государственной итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования - программам подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), программам ординатуры, программам ассистентуры-стажировки, утвержденным приказом Минобрнауки России от 18.03.2016г. N 227;
- 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;
- Уставом Центра и локальными нормативными актами Центра Алмазова.

Составители рабочей программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1.	Петрова Наталья Николаевна	Д.м.н., доцент	Профессор кафедры стоматологии и челюстно-лицевой хирургии	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
2.	Соловьева Анна Михайловна	Д.м.н., доцент	Профессор кафедры стоматологии и челюстно-лицевой хирургии	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Программа «Государственная итоговая аттестация» рассмотрена и одобрена на заседании кафедры детских болезней с клиникой лечебного факультета «13» февраля 2023 г., протокол № 7.

Программа «Государственная итоговая аттестация» 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.

1. Общие положения

К государственной итоговой аттестации допускаются обучающиеся, завершившие полный курс обучения в рамках учебного плана и освоившие основную образовательную программу высшего образования по специальности 31.08.17 Детская эндокринология.

Цель государственной итоговой аттестации

Государственная итоговая аттестация выпускников ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава РФ (далее – Центр) по специальности 31.08.17 Детская эндокринология проводится по окончании полного курса обучения с целью установления соответствия уровня профессиональной подготовки выпускника требованиям федерального государственного образовательного стандарта высшего образования и последующей выдачей диплома о высшем образовании.

2. Задачи государственной итоговой аттестации:

- проверка уровня сформированности необходимых универсальных, общепрофессиональных, профессиональных компетенций;
- определение уровня теоретической и практической подготовки для выполнения функций профессиональной деятельности;
- выявление уровня профессиональной подготовленности к самостоятельному решению профессиональных задач различной степени сложности.

Области профессиональной деятельности профессиональной деятельности, в которых выпускники, освоившие программу, могут осуществлять профессиональную деятельность:

01 Образование и наука (в сферах: профессионального обучения, среднего профессионального и высшего образования, дополнительного профессионального образования, научных исследований);

02 Здравоохранение (в сфере детской эндокринологии);

07 Административно-управленческая и офисная деятельность (в сфере здравоохранения).

Типы задач профессиональной деятельности выпускников:

- Медицинский;
- Научно-исследовательский;
- Организационно-управленческий;
- Педагогический.

4. Требования к результатам освоения программы ординатуры по специальности 31.08.17 Детская эндокринология

В результате освоения программы ординатуры у выпускника должны быть сформированы универсальные, общепрофессиональные и профессиональные компетенции.

4.1 Универсальные компетенции выпускников

Наименование категории (группы) универсальных компетенций	Код и наименование универсальной компетенции выпускника
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

Разработка и реализация проектов	УК-2. Способен разрабатывать, реализовывать проект и управлять им
Командная работа и лидерство	УК-3. Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению
Коммуникация	УК-4. Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности
Самоорганизация и саморазвитие (в том числе здоровьесбережение)	УК-5. Способен планировать и решать задачи собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории

4.2 Общепрофессиональные компетенции выпускников

Наименование категории (группы) общепрофессиональных компетенций	Код и наименование общепрофессиональной компетенции выпускника
Деятельность в сфере информационных технологий	ОПК-1. Способен использовать информационно-коммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила информационной безопасности
Организационно-управленческая деятельность	ОПК-2. Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей
Педагогическая деятельность	ОПК-3. Способен осуществлять педагогическую деятельность
Медицинская деятельность	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

4.3 Профессиональные компетенции выпускников

Область Сфера профессиональной деятельности	Тип задач профессиональной деятельности	Код и наименование профессиональной компетенции
Образование и наука - в сфере образования - в сфере научных исследований	Педагогическая деятельность	ПК-1. Способность и готовность к осуществлению педагогической деятельности по образовательным программам в организациях ВО
	Деятельность в сфере информационных технологий	ПК-2. Способен применять современные компьютерные технологии при осуществлении профессиональной деятельности
Административно-управленческая и офисная деятельность - в сфере здравоохранения	Организационно-управленческая деятельность	ПК-3. Готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях
Здравоохранение - в сфере детской эндокринологии	Медицинская деятельность	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

5. Дидактическое содержание государственного экзамена.

В состав государственного экзамена входят оценочные материалы для дисциплин Блока 1 и оценочные материалы для практик Блока 2 учебного плана.

Объем знаний выпускника, необходимый для успешного прохождения государственного экзамена определяется рабочими программами указанных дисциплин и практик.

6. Форма проведения государственной итоговой аттестации

Государственная итоговая аттестация включает подготовку к сдаче и сдачу государственного экзамена, который проводится в форме комплексного выпускного экзамена, состоящего из трех этапов.

7. Место государственной итоговой аттестации в структуре образовательной программы.

Государственная итоговая аттестация (Блок 3) программы ординатуры относится к базовой части программы и завершается присвоением квалификации.

8. Объем государственной итоговой аттестации в зачетных единицах с указанием количества академических часов, выделенных на контактную работу обучающихся с преподавателем и на самостоятельную работу обучающихся.

Вид учебной работы	Всего часов / зачетных единиц	на контактную работу	Из них на самостоятельную работу
Государственная итоговая аттестация	108 / 3	54	54

9. Порядок проведения экзамена:

Государственный экзамен по специальности 31.08.17 Детская эндокринология осуществляется в три этапа:

1 этап - оценка уровня теоретической подготовленности (тестирование);

2 этап - оценка уровня освоения практических умений и навыков;
3 этап - оценка уровня умения решать конкретные профессиональные задачи (собеседование).

9.1. Оценка уровня теоретической подготовленности:

Оценка уровня теоретической подготовленности проводится в виде тестирования по тестовым заданиям, составленным для проведения государственной итоговой аттестации по специальности 31.08.17 Детская эндокринология. Один вариант тестового задания содержит 60 вопросов по всем профильным дисциплинам.

Критерии оценки уровня теоретической подготовленности обучающихся:

90-100% - «Отлично»,
80-89 % - «Хорошо»,
70-79 % - «Удовлетворительно»,
до 69 % - «Неудовлетворительно».

К следующему этапу государственной итоговой аттестации допускаются обучающиеся при условии успешного прохождения уровня теоретической подготовленности (70% и выше).

9.2. Оценка уровня освоения практических умений и навыков:

Аттестация выпускников на данном этапе проходит на клинических базах и в симуляционном центре, согласно расписанию.

Оценка практических навыков и умений у обучающихся осуществляется во время приема больного. Каждый обучающийся собирает жалобы пациента, анамнез, проводит объективный осмотр, после чего формулирует представление о больном, предварительный диагноз, план обследования и лечения. Затем обучающемуся предоставляются результаты лабораторного и инструментального обследования пациента. Обучающийся формулирует окончательный диагноз и обосновывает терапию, выписывает два-три рецепта.

Критерии оценки сформированности практических умений и навыков:

«Отлично» - ординатор демонстрирует глубокие знания и умения в вопросах сбора анамнеза, правильно и последовательно проводит клиническое обследование пациента, интерпретирует данные дополнительного обследования, формулирует клинический диагноз и составляет план лечения, демонстрируя знания вопросов клинической фармакологии,

«Хорошо» - ординатор демонстрирует хорошие знания и умения в вопросах сбора анамнеза; правильно и последовательно проводит клиническое обследование пациента; интерпретирует данные дополнительного обследования; формулирует клинический диагноз и обосновывает его с помощью преподавателя; составляет план лечения.

«Удовлетворительно» - при сборе анамнеза ординатор не выделяет основные моменты, необходимые для правильной диагностики; проводит клиническое обследование, не соблюдая последовательности осмотра по системам; испытывает затруднения в интерпретации данных дополнительного обследования, а также в обосновании диагноза и особенностях фармакотерапии у детей.

«Неудовлетворительно» - ординатор демонстрирует отсутствие умений в сборе анамнеза, проведении клинического осмотра. Не может интерпретировать и анализировать дополнительную информацию для оценки состояния пациента. Не может сформулировать клинический диагноз с учётом МКБ.

К следующему этапу государственной итоговой аттестации допускаются обучающиеся при условии успешного прохождения уровня освоения практических умений и навыков (оценка «Удовлетворительно» и выше).

Проверка уровня сформированности компетенций обучающегося осуществляется в виде выполнения манипуляций в симуляционном центре.

«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.

9.3. Оценка уровня умения решать конкретные профессиональные задачи проводится в виде собеседования по ситуационным задачам профессионального характера.

Целью собеседования является выявление глубины теоретической подготовки выпускников и умения комплексно подходить к решению проблемных ситуаций в вопросах профессиональной деятельности.

Критерии оценки уровня умения решать конкретные профессиональные задачи:

«Отлично» - обучающийся демонстрирует системные, глубокие знания программного материала, необходимые для решения профессиональных задач, владеет научным языком; ответы на вопросы отличаются логической последовательностью, четкостью в выражении мыслей и обоснованностью выводов; правильно ставит диагноз с учетом принятой классификации; демонстрирует знание источников (нормативно-правовых актов, литературы, понятийного аппарата) и умение ими пользоваться при ответе;

«Хорошо» – обучающийся демонстрирует полное знание программного материала, способен обосновывать выводы и разъяснять их в логической последовательности, но допускает ошибки общего характера; правильно ставит диагноз, но допускает неточности при его обосновании; ответы на вопросы отличаются логичностью, четкостью, знанием понятийного аппарата и литературы по теме вопроса при незначительных упущениях при ответах;

«Удовлетворительно» – обучающийся демонстрирует достаточный уровень знания основного программного материала, но допускает существенные ошибки при его изложении и/или при ответе на вопросы; ориентирован в заболевании, но не может поставить диагноз в соответствии с классификацией; демонстрирует общее представление и элементарное понимание существа поставленных вопросов, понятийного аппарата и обязательной литературы;

«Неудовлетворительно» – обучающийся допускает при ответе на вопросы множественные ошибки принципиального характера; не может правильно ответить на большинство вопросов задачи и дополнительные вопросы; не может сформулировать диагноз или неправильно ставит диагноз.

Общая оценка за три этапа определяется как среднее значение полученных оценок.

Итоговая оценка выпускника по результатам поэтапного экзамена государственной итоговой аттестации

1 этап	2 этапа	3 этап	Итоговая оценка аттестации
Тестирование	Оценка практических навыков и умений	Собеседование и решение ситуационных задач	Выставляется с учетом результатов всех 3-х этапов

9.4. Все этапы государственного экзамена по специальности 31.08.17 Детская эндокринология проводится на базе ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России с использованием имеющегося материально-технического оснащения.

10. Рекомендации обучающимся по подготовке к государственному экзамену.

Оценка уровня освоения практических умений и навыков предусматривает проверку уровня сформированности компетенций, обучающихся в виде выполнения манипуляций в аттестационно-обучающем симуляционном центре. Для подготовки к данному этапу, обучающемуся необходимо самостоятельно проработать алгоритмы выполнения необходимых манипуляций, а также отработать навыки выполнения манипуляций в аттестационно-обучающем симуляционном центре.

Оценка уровня теоретической подготовленности проводится в виде тестирования по тестовым заданиям, составленным для проведения государственной итоговой аттестации выпускников высших медицинских учебных заведений. Тестовые задания содержат 60 вопросов по всем профильным дисциплинам. Для подготовки к данному этапу аттестации, обучающемуся необходимо повторить материал по профильным предметам и смежным дисциплинам, пройти тестирование в программе MOODL по всем профильным дисциплинам до получения положительного результата. Материалом для подготовки являются пособия по тестовому контролю, имеющиеся в университетской библиотеке, лекционный материал и учебные пособия, изданные кафедрами, а также общие сборники, имеющиеся в библиотеке в печатном виде или в электронном ресурсе.

Оценки уровня решать конкретные профессиональные задачи проводится в виде собеседования по ситуационным задачам профессионального характера. Для подготовки к данному этапу, обучающемуся необходимо проработать учебно-методический материал, использовать базовые учебники по профильным дисциплинам, а также пособия, имеющиеся в библиотеке в печатном виде или в электронном ресурсе, проработать все имеющиеся ситуационные задачи по профильным дисциплинам.

Рекомендуется посетить предэкзаменационные консультации.

ПРИМЕРЫ ТИПОВЫХ ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

1. Примеры заданий для оценки практической подготовки - ситуационных задач

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 неотягощены.

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 testis 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 (ответы полужирным шрифтом):

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

1) определение ИФР-1

2) оценка пролактина

3) анализ ТТГ и Т4св.

4) кариотипирование

5) измерение эстрадиола

6) оценка уровней гонадотропинов и тестостерона

2. Выявленные изменения характерны для синдрома

1) Прадера-Вилли

2) Клайнфельтера

3) Иценко-Кушинга

4) Кальмана

3. Гипогонадизм в данном случае обусловлен

1) резистентностью к андрогенам

2) хромосомной аномалией

3) дефектом ферментов стероидогенеза

4) дефицитом тропных гормонов гипофиза

4. По уровню поражения данный вид гипогонадизма относят к

1) первичному

2) вторичному

3) третичному

4) транзиторному

5. В допубертатном возрасте данный синдром можно заподозрить при наличии

1) низкорослости

2) крипторхизма и микропениса

3) гиперпигментации кожных покровов

4) бочкообразной грудной клетки

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

1) пятен цвета «кофе-с-молоком»

2) лунообразного лица

3) выраженного экзофтальма

4) гинекомастии

7. Препаратом выбора для лечения гипогонадизма в данном случае является

1) фолликулостимулирующий гормон

2) хорионический гонадотропин

3) тестостерон

4) дексаметазон

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

1) нормализации уровней гонадотропинов в крови

2) предупреждения быстрого закрытия зон роста

- 3) восстановления репродуктивной функции
- 4) увеличения объема и восстановления структуры тестикул

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

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

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

- 1) 150-200
- 2) 100-150
- 3) 50-100**
- 4) 200-250

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

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

12. Кратность введения препарата при инициации терапии составляет

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

ЗАДАЧА № 2

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

К врачу детскому эндокринологу 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 фосфатаза 239 Ед/л (N 142-335)

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

ИФР-1 220 нг/мл (N 30 – 356)

СТГ 2,3 нг/мл

Рентгенография кистей рук

Костный возраст по методу Tanner-Whitehouse 20 составил 5 лет

ВОПРОСЫ:

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

- 1) окружность головы
- 2) оценка пропорций тела: измерение верхнего и нижнего сегмента, расчет индекса «верхний сегмент/нижний сегмент»
- 3) скорость роста, SDS скорости роста
- 4) окружность грудной клетки
- 5) размах рук
- 6) длина стопы

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

- 1) биохимический анализ крови: гликированный гемоглобин
- 2) общий анализ крови с дополнительным исследованием железа и ферритина
- 3) гормональный анализ крови: паратгормон и кальцитонин
- 4) гормональный анализ крови: Т4 св., ТТГ, ИФР-1
- 5) гормональный анализ крови: соматотропный гормон натощак

6) биохимический анализ крови: общий кальций, фосфор, креатинин, мочеви́на, билирубин, общий белок, щелочная фосфатаза, 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

2. Примеры тестовых заданий с эталонами ответов.

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

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

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

3. Примеры контрольных вопросов с ответами.

Раздел. 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 лечения, профилактика. Организация «школ ожирения

4. Реабилитация детей с ожирением.

5. Основы диетотерапии при метаболическом синдроме

Раздел. 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 детей.
4. Современные методы лечения ВГИ у детей.
5. Побочные действия инсулин статических препаратов

11. Перечень учебной литературы, необходимой для подготовки к государственному экзамену

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. Древалю. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970454435.html>
6. Гематология / под ред. Рукавицына О. А. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970452707.html>
7. Справочник врача-гематолога / А. А. Рукавицын, О. А. Рукавицын. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970458075.html>
8. Основы вакцинопрофилактики у детей: руководство для врачей / Д. Ю. Овсянников, О. В. Шамшева, Л. Г. Кузьменко, Т. Ю. Илларионова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970463567.html>
9. Гинекологическая эндокринология. Клинические лекции / И. Б. Манухин, Л. Г. Тумилович, М. А. Геворкян, Е. И. Манухина. - 4-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970466742.html>
10. Медицинская генетика: национальное руководство / под ред. Е. К. Гинтера, В. П. Пузырева, С. И. Куцева. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970463079.html>
11. Репродуктивная эндокринология Йена и Джаффе. Физиология, патофизиология, клиника, диагностика и лечение / Джером Ф. Штраус III, Роберт Л. Барбьери, Антонио Р. Гарджуло. - 8-е изд. - Москва: ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство», 2022. - Текст: электронный // URL: <https://www.medlib.ru/library/library/books/45243>

Дополнительная литература:

12. 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>

13. 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>
14. 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>
15. Персонализированная эндокринология в клинических примерах / под ред. И. И. Дедова - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970451090.html>
16. 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>
17. 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>
18. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра / Кильдиярова Р. Р. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970443859.html>
19. Функциональная и топическая диагностика в эндокринологии / С. Б. Шустов - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441183.html>
20. Сахарный диабет и репродуктивная система женщины: руководство для врачей / под ред. Э. К. Айламазяна. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970452622.html>

Базы данных, информационно-справочные и поисковые системы:

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/>

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)

**ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА
К ПРОГРАММЕ ИТОГОВОЙ ГОСУДАРСТВЕННОЙ АТТЕСТАЦИИ**

Специальность	31.08.17 Детская эндокринология
Направленность	Детская эндокринология
Квалификация выпускника:	«Врач-детский эндокринолог»
Форма обучения:	очная
Срок освоения ОПОП:	2 года

Санкт-Петербург
2023

ПАСПОРТ ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

В результате изучения программы дисциплины по специальности обучающегося формируются следующие компетенции:

- Универсальные: УК-1, УК-2, УК-3, УК-4, УК-5.
- Общепрофессиональные: ОПК-1, ОПК-2, ОПК-3, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10
- Профессиональные: ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5

Универсальные компетенции

Компетенции	Показатели достижения заданного уровня освоения компетенции для критерия оценивания результатов обучения
УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения 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 фармации по диагностике, лечению, пациентам; - 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- неонатолога; - 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»
УК-2. Способен разрабатывать, реализовывать проект и управлять им	Знает: цели, задачи и принципы формирования проекта в рамках обозначенной проблемы; содержание и критерии эффективности каждого этапа проекта; Умеет: составлять и реализовывать план-контроль реализации проекта.
УК-3. Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению	Знает: знает принципы организации процесса оказания медицинской помощи и методах руководства работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала Умеет: руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, используя принципы организации процесса оказания медицинской помощи и методы руководства.
УК-4. Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности	Знает: основы психологии конфликтного поведения; способы разрешения конфликтов и противоречий при деловом общении на основе учета интересов всех сторон Умеет: применять основы психологии конфликтного поведения; способы разрешения конфликтов и противоречий при деловом общении на основе учета интересов всех сторон и толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия внутри коллектива
УК-5. Способен планировать и решать задачи собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории	Знает: методы объективной оценки собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории Умеет: применять методы объективной оценки собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории

Общепрофессиональные компетенции

Компетенции	Показатели достижения заданного уровня освоения компетенции для критерия оценивания результатов обучения
ОПК-1. Способен использовать информационно-коммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила информационной безопасности	Знает: современные информационно-коммуникационные технологии в рамках системы непрерывного медицинского образования для профессионального и личностного развития Умеет: использовать современные информационно-коммуникационные технологии для профессионального и личностного развития
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	Знает: - организацию лечебно- профилактической помощи пациентам; 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 пациентов; - организовать диспансерное наблюдение за здоровыми и больными пациентами, пациентами из группы риска; - проводить профилактику обострений хронических заболеваний; - организовать санитарно - просветительную и медико- социальную работу
ОПК-3. Способен осуществлять педагогическую деятельность	Знает: педагогические методы и приёмы организации деятельности обучающихся, применяет технические средства обучения Умеет: использовать педагогические методы и приёмы организации деятельности обучающихся, применяет технические средства обучения
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 Умеет: собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
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: - 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: 1. проведение антропометрии, включая расчет индекса массы тела (далее - ИМТ) и стандартных отклонений; 2. определение стигм дисэмбриогенеза; 3. осмотр кожи и слизистых оболочек; 4. исследование симптомов скрытой тетании; 5. исследование щитовидной железы методом пальпации; 6. определение стадии полового развития по шкале Таннера; 7. определение вирилизации наружных гениталий по шкале Прадера; 8. оценка степени гирсутизма по шкале Ферримана- Галвея; 9. определение характера распределения подкожно- жировой клетчатки; 10. определение состояния костно- мышечной системы; 11. проведение аускультации сердца с определением характера сердечного ритма; 12. проведение аускультации легких с определением характера легочного звука; 13. измерение пульса; 14. измерение артериального давления на периферических артериях; 15. 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 лечения)	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, 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-5.1. 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	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

(протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	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
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 (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	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 - 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 безопасности 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
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
ОПК-6.2. Проводит 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, в том числе школы самоконтроля по сахарному диабету и школы правильного питания при ожирении	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 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
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
ОПК-7.1. Направляет пациентов имеющих стойкое	Знает: - Медицинские показания для направления детей, имеющих стойкое

нарушение функции организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, последствиями травм или дефектами, для прохождения медико-социальной экспертизы	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
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
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
ОПК-8.1. Проводит санитарно-просветительную работу по сохранению здоровья пациентов, формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний эндокринной системы	Знает: - Формы и методы санитарно-просветительной работы по формированию элементов здорового образа жизни, в том числе программ снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств, и психотропных веществ -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
ОПК-8.2. Способен осуществлять диспансеризацию населения с целью раннего выявления заболеваний и (или)	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

состояний эндокринной системы и основных факторов риска их развития в соответствии с нормативными правовыми актами	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
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 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 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"
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
ОПК-9.3 Проводить анализ медико-статистических показателей заболеваемости,	Знает: - использование в своей работе информационно-аналитических систем и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"

инвалидности для оценки здоровья детского населения	-использование в своей работе персональных данных и сведений, составляющие врачебную тайну Умеет: -Проводить анализ медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья детского населения
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
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
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

Профессиональные компетенции

Код и наименование профессиональной компетенции	Показатели достижения заданного уровня освоения компетенции для критерия оценивания результатов обучения
ПК-4.1. Получает и интерпретирует информацию о состоянии эндокринной системы ребенка путем сбора	Знает: - принципы сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями

анамнеза, полученного от детей (их законных представителей), клинического осмотра, данных предыдущего обследования	эндокринной системы - принципы интерпретации 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
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: 1. оценка секреции соматотропного гормона роста (далее - СТГ) гипофизом с применением СТГ-стимуляционных проб; 2. оценка гипофизарной гонадотропной функции с использованием пробы с аналогом гипоталамического гонадотропин-рилизинг-гормона (далее - Гн-Рг); 3. оценка функциональной активности тестикулярной ткани гонад с применением стимуляционной пробы с хорионическим гонадотропином человека (далее - ХГЧ); 4. оценка нарушений углеводного обмена с применением орального глюкозотолерантного теста (далее - ОГТТ); 5. оценка нарушений углеводного обмена с применением пробы с голоданием; 6. оценка функциональной активности коры надпочечников с применением стимуляционного теста с аналогом адренокортикотропного гормона (далее - АКТГ); 7. оценка функциональной активности коры надпочечников с применением теста с дексаметазоном; 8. оценка состояния водно-электролитного обмена с применением пробы с депривацией жидкости и пробы с десмопрессином; 9. исследование биологического возраста с применением оценки костного возраста по специальным методикам 10. интерпретировать и анализировать результаты кариотипирования и молекулярно-генетических методов диагностики заболеваний эндокринной системы 11. интерпретировать и анализировать результаты неонатального скрининга

	врожденного гипотиреоза и врожденной дисфункции коры надпочечников или адреногенитального синдрома 12. 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 13. интерпретировать и анализировать результаты инструментального обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, проведенного следующими методами: ультразвуковое исследование щитовидной железы; ультразвуковое исследование органов малого таза; ультразвуковое исследование органов мошонки; ультразвуковое исследование надпочечников; рентгенография (верхних и нижних конечностей); магнитно-резонансная томография; компьютерная томография; нагрузочно-разгрузочные пробы для исследования углеводного обмена; стимуляционные пробы на выброс СТГ; стимуляционной пробы с аналогом Гн-Рг; стимуляционной пробы с ХГЧ; нагрузочные пробы для исследования функциональной активности надпочечников; радиоизотопная скintiграфия щитовидной железы и шеи; суточное мониторирование гликемии 14. интерпретировать и анализировать результаты цитологического исследования препаратов, полученных при тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы 15. определять медицинские показания к проведению тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы 16. 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 17. интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы 18. 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 19. интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы 20. выявлять клинические симптомы и синдромы у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
ПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической <u>классификации</u> 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
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 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	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 - 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 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 инсулиностатическую терапию, в том числе через помпу - 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	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

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	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 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

1. Этапы проведения государственной итоговой аттестации

Этапы ГИА	Коды контролируемых компетенций	Наименование оценочных средств*
1 этап - Оценка уровня теоретической подготовленности (тестирование в электронном или письменном виде)	УК-1, УК-2, ОПК-1, ОПК-2, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5	КВ, ТЗ
2 этап - Оценка уровня освоения практических умений и навыков	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5	КВ, ПН
3 этап - Оценка уровня умения решать конкретные профессиональные задачи	УК-1, УК-3, УК-4, УК-5, ОПК-2, ОПК-3, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6,	КВ, СЗ

(собеседование)	ОПК 7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-1, ПК-4, ПК-5	
-----------------	--	--

*виды оценочных средств: контрольные вопросы (КВ), тестовые задания (ТЗ), ситуационные задачи (СЗ), курсовая работа (КР)

Критерии уровня освоения теоретической подготовки и практических умений обоснованы в рабочей программе государственной итоговой аттестации.

2. Итоговая оценка выпускника по результатам поэтапного экзамена государственной итоговой аттестации

1 этап	2 этапа	3 этап	Итоговая оценка аттестации
Тестирование	Практические умения и навыки	Собеседование	Выставляется с учетом результатов всех предыдущих этапов экзамена.

Критерии оценки результатов поэтапного экзамена

Показатель оценивания результатов освоения образовательной программы	Критерии оценок			
	Отлично	Хорошо	Удовлетворительно	Неудовлетворительно
1. Оценка уровня теоретической подготовленности по тестам	90-100%	80-89 %	70-79 %	До 70%
2. Оценка уровня освоения практических умений и навыков	Демонстрирует глубокие знания и умения в вопросах сбора анамнеза, правильно и последовательно проводит клиническое обследование ребенка, интерпретирует данные дополнительного обследования, формулирует клинический диагноз и составляет план лечения, демонстрируя знания вопросов клинической фармакологии, с алгоритмом.	Демонстрирует хорошие знания и умения в вопросах сбора анамнеза; правильно и последовательно проводит клиническое обследование ребенка; интерпретирует данные дополнительного обследования; формулирует клинический диагноз и обосновывает его с помощью преподавателя; составляет план лечения. Но в вопросах особенностей фармакокинетики и фармакодинамики лекарственных препаратов у пациентов недостаточно информирован.	При сборе анамнеза ординатор не выделяет основные моменты, необходимые для правильной диагностики; проводит клиническое обследование, не соблюдая последовательности осмотра по системам; испытывает затруднения в интерпретации данных дополнительного обследования, а также в обосновании диагноза и особенностях фармакотерапии у пациентов	Демонстрирует отсутствие умений в сборе анамнеза, проведении клинического осмотра. Не знает методик оценки состояния пациентов. Не может интерпретировать и анализировать дополнительную информацию для оценки состояния ребенка. Не может сформулировать клинический диагноз с учётом МКБ.
3. Оценка уровня умения решать	Обучающийся демонстрирует	Обучающийся демонстрирует	Обучающийся демонстрирует	Обучающийся допускает при ответе

конкретные профессиональные задачи.	системные, глубокие знания программного материала, необходимые для решения профессиональных задач, владеет научным языком; ответы на вопросы отличаются логической последовательностью, четкостью в выражении мыслей и обоснованностью выводов; правильно ставит диагноз с учетом принятой классификации; демонстрирует знание источников (нормативно-правовых актов, литературы, понятийного аппарата) и умение ими пользоваться при ответе	полное знание программного материала, способен обосновывать выводы и разъяснять их в логической последовательности, но допускает ошибки общего характера; правильно ставит диагноз, но допускает неточности при его обосновании; ответы на вопросы отличаются логичностью, четкостью, знанием понятийного аппарата и литературы по теме вопроса при незначительных упущениях при ответах	достаточный уровень знания основного программного материала, но допускает существенные ошибки при его изложении и/или при ответе на вопросы; ориентирован в заболевании, но не может поставить диагноз в соответствии с классификацией; демонстрирует общее представление и элементарное понимание существа поставленных вопросов, понятийного аппарата и обязательной литературы	на вопросы множественные ошибки принципиального характера; не может правильно ответить на большинство вопросов задачи и дополнительные вопросы; не может сформулировать диагноз или неправильно ставит диагноз
-------------------------------------	--	--	---	--

Критерии оценки освоения компетенций

Критерии оценки сформированности компетенций в формализованном виде:

Оценка	Формулировка требований к степени сформированности компонентов индикатора компетенции
Неудовлетворительно	Не имеет необходимых представлений о проверяемом материале
Удовлетворительно/неудовлетворительно	«Знает» на уровне ориентирования, представлений. Знает основные признаки или термины изучаемого элемента содержания, их отнесенность к определенной науке, отрасли или объектам, узнает их в текстах, изображениях или схемах и знает, к каким источникам нужно обращаться для более детального его усвоения
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

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

Проверяемые компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5, ПК-6.

1. 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 лечения, 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.

Раздел 10. Моногенные нарушения секреции инсулина (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. Эндокринный аппарат поджелудочной железы. Физиология и регуляция секреции инсулина
2. Моногенные формы сахарного диабета. Неонатальный диабет
3. Классификация MODY диабета. Современные методы контроля диабета.
4. Сахарный диабет вследствие врожденной нечувствительности к инсулину
5. Врожденный гиперинсулинизм
6. Современные подходы к диагностике моногенных заболеваний, связанных с нарушением секреции инсулина.

Раздел 11. Эндокринология периода новорожденности (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. Обследование эндокринной системы новорожденных. Неонатальный скрининг эндокринной патологии
2. Дифференциальная диагностика гипогликемий. Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) у детей: этиопатогенез, диагностика, дифференциальный диагноз. Оказание помощи при развитии тяжелой гипогликемии
3. Роль неонатального скрининга в диагностике ВГКН
4. Клинические знаки и диагностика гипопитуитаризма в неонатальном периоде. Принципы лечения

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Проверяемые компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-4, ПК-5, ПК-6.

РАЗДЕЛ 1: НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В ДЕТСКОЙ ЭНДОКРИНОЛОГИИ

- 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 СОЛТЕРЯЮЩЕМ 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 СИСТЕМУ 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 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 недели

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 (^{131}I) 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 гипэхогенной

Б анэхогенной

В гиперэхогенной

Г изохогенной

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 11 β -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. ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМΙΑ 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 антимюллера 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 ундеканат

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 Гипеля-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-1.2, 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

РАЗДЕЛ 5: НАРУШЕНИЯ РОСТА У ДЕТЕЙ

1. ПОКАЗАТЕЛЕМ ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ СОМАТРОПИНОМ ЯВЛЯЕТСЯ (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 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 СОМАТОТРОПИНОМ 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 СОМАТОТРОПИНОМ 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 ≥ 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-1.2, 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 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-1.2, ОПК-4.1, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.3, ПК-5.1, 5.2)

А наличие опухолевого процесса
Б наличие гипотиреоза
В наличие гипогонадизма
Г отставание костного возраста

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 рождением, 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 рождением, ускоренным половым развитием, достижением конечного роста ниже генетически прогнозируемого

15. ФОРМУЛА $(\text{РОСТ ОТЦА} + \text{РОСТ МАТЕРИ} - 13\text{СМ})/2 \pm 7\text{СМ}$ 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 $\text{SDS РОСТА} > -2,0$ ЯВЛЯЕТСЯ $\text{SDS СКОРОСТИ РОСТА}$ (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-1.2, 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 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-1.2, 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 % 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 медулярный рак щитовидной железы, феохромоцитому, множественные невромы слизистых оболочек и кишечные ганглионевромы

Б наследственный синдром, включающий медулярный рак щитовидной железы, феохромоцитому, гиперпаратиреоз или аденомы паращитовидных желез и болезнь Гиршпрунга

В наследственный синдром, включающий медулярный 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 ГЕАНГИОБЛАСТОМЫ СЕТЧАТКИ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ СИНДРОМА (УК-1.1, УК-1.2, ОПК-2.1, ОПК-4.3, ПК-4.1,4.3)

А фон Гипшеля 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 (11 α -гидроксилазы)

В 11 β -гидроксилазы

Г 3 β -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

РАЗДЕЛ 10: МОНОГЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СЕКРЕЦИИ ИНСУЛИНА

1. Физиологические эффекты инсулина: (ПК- 4.1)

а) Липогенез, торможение кетогенеза.

б) Гликогеногенез

в) Транспорт глюкозы в мышечные и жировые клетки, в которых в результате гликолиза образуются макроэргические соединения, депонирующие энергию

г) Липогенез, торможение кетогенеза; Гликогеногенез; Транспорт глюкозы в мышечные и жировые клетки, в которых в результате гликолиза образуются макроэргические соединения, депонирующие энергию

2. В основе развития сахарного диабета 1 типа лежит (ПК- 4.1, ПК- 4.3)

а) инсулинорезистентность

б) гиперинсулинемия

в) атеросклероз

г) деструкция β – клеток

3. Резистентность к инсулину может быть вызвана (ПК- 4.3)

а) длительными физическими нагрузками

б) патологией инсулиновых рецепторов

в) недостатком массы тела

г) длительностью диабета свыше одного года

4. Диагностическим критерием сахарного диабета не является (ПК- 4.3)

а) уровень $HbA_{1c} \geq 6.5$ ммоль/л

б) уровень гликемии натощак ≥ 7.0 ммоль/л

в) уровень гликемии постпрандиально ≥ 11.1 ммоль/л

г) уровень гликемии постпрандиально ≥ 7.0 ммоль/л

5. Какой из перечисленных факторов может быть причиной инсулиновой недостаточности у детей: (ПК- 4.3)

а) Антитела к инсулину

б) Аутоиммунный инсулит

в) Генетически обусловленный дефект инсулиновых рецепторов

г) Ожирение

6. Каким из перечисленных методов можно выявить сахарный диабет 1 типа на иммунологической стадии: (ПК- 4.3)

а) Нарушенная толерантность к глюкозе

б) Гипергликемия натощак

в) Транзиторная глюкозурия

г) Наличие антител к антигенам β -клеток поджелудочной железы у лиц с наследственной предрасположенностью к сахарному диабету 1 типа (или при выявлении антигенов HLA DR3, DR4, A1, B8, B15 или их сочетаний).

7. Какой метод позволяет выявить нарушенную толерантность к глюкозе (ПК- 4.2)
- а) Определение глюкозурии
 - б) Исследование гликемии натощак
 - в) Проведение ОГТТ (орального глюкозотолерантного теста)
 - г) HLA типирование
8. Какой из тестов используется для лабораторного подтверждения явного сахарного диабета: (ПК- 4.3)
- а) Оральный глюкозотолерантный тест
 - б) Определение относительной плотности мочи
 - в) Определение кетоновых тел в моче
 - г) Исследование уровня гликемии в любой пробе крови и глюкозурии
9. Выберите верные утверждения, характеризующие физиологическое действие глюкагона (ПК- 4.3)
- а) антагонист инсулина
 - б) механизм действия — активация гликогенолиза и глюконеогенеза
 - в) после приема пищи секреция глюкагона подавляется
 - г) антагонист инсулина, активация гликогенолиза и глюконеогенеза, после приема пищи секреция глюкагона подавляется
10. Врожденный гиперинсулинизм подтверждается (ПК- 4.3)
- а) Определение инсулина и с-пептида на фоне гипогликемии (гликемия <3 ммоль/л)
 - б) Исследование гликемии натощак
 - в) Определение инсулина и с-пептида натощак
 - г) Проведение УЗИ поджелудочной железы
11. Какая мутация характерна для неонатального диабета, проявляющегося дебютом на первом месяце жизни, транзиторным течением диабета, частым сочетанием с пороками развития, успешным лечением препаратами сульфонилмочевины (ПК- 4.2, ПК- 4.3)
- а) патологические варианты в гене KCNJ11
 - б) аномалия 6q24
 - в) патологические варианты в гене ABCC8 в гомозиготном состоянии
 - г) патологические варианты в гене ABCC8 в гетерозиготном состоянии
12. Мутации в генах ABCC8 и KCNJ11 приводят к (ПК- 4.2)
- а) постоянному закрытию АТФ-зависимых калиевых каналов
 - б) постоянному открытию АТФ-зависимых калиевых каналов
 - в) к закрытию кальциевых каналов
 - г) к открытию кальциевых каналов
13. Лечение каких форм неонатального диабета в 90% случаев успешно препаратами сульфонилмочевины (ПК- 5.1)
- а) аномалия 6q24
 - б) патологические варианты в гене KCNJ11
 - в) патологические варианты в гене ABCC8
 - г) аномалия 6q24, патологические варианты в гене KCNJ11, патологические варианты в гене ABCC8
14. Для больного сахарным диабетом не характерно: (ПК- 4.2)
- а) жажда
 - б) учащенное мочеиспускание
 - в) похудание
 - г) плаксивость
15. Для больного сахарным диабетом не характерно: (ПК- 4.2)

- а) жажда
- б) полиурия
- в) экзофтальм
- г) расчесы на коже

16. Для подтверждения диагноза сахарного диабета у ребенка важны все перечисленные данные, кроме: (ПК- 4.2)

- а) гипербилирубинемии
- б) гипергликемии
- в) глюкозурии
- г) наличия ацетона в моче

17. Для диагноза сахарного диабета у ребенка важно наличие: (ПК- 4.2)

- а) увеличения СОЭ
- б) гиперкалиемии
- в) низкого удельного веса мочи
- г) гипергликемии

18. Для DEND-синдрома характерно сочетание: (ПК- 4.2, ПК- 4.3)

- а) мегалобластная анемия, сахарный диабет, нейросенсорная тугоухость
- б) иммунная дисрегуляция, полиэндокринопатия, энтеропатия, поражения кожи
- в) неонатальный диабет, нейросенсорную тугоухость, атрофию зрительных нервов, несахарный диабет
- г) задержки развития, эпилепсия, неонатальный диабет

19. Для IPEX-синдрома характерно сочетание: (ПК- 4.2, ПК- 4.3)

- а) мегалобластная анемия, сахарный диабет, нейросенсорная тугоухость
- б) иммунная дисрегуляция, полиэндокринопатия, энтеропатия, поражения кожи
- в) неонатальный диабет, нейросенсорную тугоухость, атрофию зрительных нервов, несахарный диабет
- г) задержки развития, эпилепсия, неонатальный диабет

20. Для синдрома Вольфрама характерно сочетание: (ПК- 4.2, ПК- 4.3)

- а) мегалобластная анемия, сахарный диабет, нейросенсорная тугоухость
- б) иммунная дисрегуляция, полиэндокринопатия, энтеропатия, поражения кожи
- в) неонатальный диабет, нейросенсорную тугоухость, атрофию зрительных нервов, несахарный диабет
- г) задержки развития, эпилепсия, неонатальный диабет

21. Какой из методов надежнее всего использовать для самоконтроля сахарного диабета: (ПК- 5.2)

- а) Определение кетонурии
- б) Определение уровня гликемии натощак и перед каждым введением инсулина
- в) Исследование уровня глюкозы в суточном количестве мочи
- г) Определение уровня гликозилированного гемоглобина в крови.

22. Какой метод позволяет выявить нарушенную толерантность к глюкозе (ПК- 4.2)

- а) Определение глюкозурии
- б) Исследование гликемии натощак
- в) Проведение ОГТТ (орального глюкозотолерантного теста)
- г) HLA типирование

23. Какой из тестов используется для лабораторного подтверждения явного сахарного диабета: (ПК- 4.2)

- а) Оральный глюкозотолерантный тест
- б) Определение относительной плотности мочи

- в) Определение кетоновых тел в моче
 - г) Исследование уровня гликемии в любой пробе крови и глюкозурии
24. Развитие моногенного сахарного диабета связано: (ПК- 4.2)
- а) наследование по аутосомно-доминантного типу единичной мутации одного гена
 - б) наследование по аутосомно-доминантному нескольким мутаций одного гена
 - в) наследование по аутосомно-рецессивному типу мутации одного гена
 - г) наследование по аутосомно-доминантного типу единичной мутации одного гена, наследование по аутосомно-доминантному нескольким мутаций одного гена, наследование по аутосомно-рецессивному типу мутации одного гена
25. Моногенные формы диабета следует заподозрить в случае: (ПК- 4.2)
- а) сахарный диабет у новорожденных
 - б) сахарный диабет, возникший в первые 6 месяцев жизни
 - в) наличие случаев сахарного диабета среди родственников и у одного из родителей
 - г) сахарный диабет у новорожденных, сахарный диабет, возникший в первые 6 месяцев жизни, наличие случаев сахарного диабета среди родственников и у одного из родителей
26. Для какого типа MODY-диабета характерен сопутствующий поликистоз почек? (ПК- 4.2)
- а) MODY1
 - б) MODY2
 - в) MODY3
 - г) MODY5
27. Для MODY2 характерны патологические варианты в гене: (ПК- 4.2)
- а) HNF4a
 - б) GCK
 - в) CEL
 - г) NEUROD1
28. Для MODY6 характерны патологические варианты в гене: (ПК- 4.2)
- а) HNF4a
 - б) GCK
 - в) CEL
 - г) NEUROD1
29. Для MODY2 характерно: (ПК- 4.2, ПК- 5.1)
- а) умеренная гипергликемия натощак, лечение диета, при отсутствии компенсации – назначение инсулинотерапии <0.5 ед/кг/сут
 - б) гипергликемия постпрандиально, назначение инсулинотерапии <0.5 ед/кг/сут
 - в) умеренная гипергликемия натощак, лечение диета, при отсутствии компенсации – назначение инсулинотерапии >1.0 ед/кг/сут
 - г) склонность к кетоацидозам, лечение – назначение инсулинотерапии >1.5 ед/кг/сут
30. Для MODY4 характерно: (ПК- 4.2)
- а) сочетание с поликистозом почек
 - б) сочетание с иммунной дисрегуляцией
 - в) сочетание с несахарным диабетом
 - г) сочетание с агенезией поджелудочной железы и синдромом мальабсорбции

31. Мальчик 3 лет потерял сознание 1 час назад. Отмечаются дыхание Куссмауля, гиперемия щек, сухость кожи. Глазные яблоки мягкие, печень - 3 см, запах ацетона. течение 3 недель жажда, частые мочеиспускания, похудание. Ваш предварительный диагноз: (ПК4.2)

- а) сахарный диабет
- б) несахарный диабет
- в) диабетическая кетоацидотическая кома
- г) менингит

32. К признакам, подтверждающим диагноз "диабетическая кетоацидотическая кома", относятся все перечисленные, кроме: (ПК4.2)

- а) бессознательного состояния
- б) шумного Куссмаулевского дыхания
- в) сухой кожи
- г) обилия хрипов в легких

33. При диабетической кетоацидотической коме обычно не наблюдаются: (ПК4.2)

- а) боли в животе
- б) потеря сознания
- в) запах ацетона
- г) судороги

34. Больному с кетоацидотической прекомой сахарного диабета следует назначить: (ПК5.1)

- а) дообследование
- б) срочную госпитализацию в эндокринологическое отделение
- в) внутривенное введение 5% раствора глюкозы
- г) лечение на дому

35. Для верификации диагноза панкреатита необходимо исследовать (ПК4.2)

- а) состав периферической крови
- б) сахар крови
- в) уровень кальция в сыворотке крови
- г) уровень амилазы сыворотки крови

36. Какое из лабораторных изменений характерно для диабетического кетоацидоза I стадии (ПК4.2)

- а) Микроальбуминурия
- б) Гипергликемия выше 35 ммоль/л.
- в) Глюкозурия менее 1%
- г) Кетонурия ++ - +++

37. Какой из перечисленных симптомов характерен для диабетического кетоацидоза II стадии (ПК4.2)

- а) Нарушение сознания
- б) Судорожный синдром
- в) Одышка
- г) Разлитой цианоз

38. Какой из перечисленных симптомов характерен для диабетического кетоацидоза III стадии (диабетической кетоацидотической комы): (ПК4.2)

- а) Полиурия
- б) Отеки
- в) Артериальная гипертензия
- г) Токсическое дыхание (Кусс-Мауля)

39. Какие нарушения зрения характерны для диабетической ретинопатии (ПК4.2)

- а) Транзиторная диплопия

- б) Транзиторные нарушения остроты зрения
 - в) Внезапно развившаяся слепота
 - г) Прогрессирующее снижение остроты зрения
40. Какой из препаратов используется в терапии диабетической нефропатии (ПК5.1)
- а) α -адреноблокаторы
 - б) Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
 - в) Антикальциевые препараты
 - г) β -адреноблокаторы
41. Продолжительность голодного промежутка при проведении диагностической пробы на врождённый гиперинсулинизм у ребенка 7 месяцев: (ПК4.2)
- а) 6 – 7 часов
 - б) 10 – 12 часов
 - в) 8 – 9 часов
 - г) 15 – 18 часов
42. Дефекты каких генов может иметь место при врожденном гиперинсулинизме: (ПК4.2)
- а) KCNJ11
 - б) ABCC8
 - в) GLUD1
 - г) KCNJ11, ABCC8, GLUD1
43. К инсулиностатическим препаратам относится: (ПК-5.1)
- а) нифидипин
 - б) октреотид
 - в) diazoxid
 - г) нифидипин, октреотид, diazoxid
44. К инсулиностатическим препаратам не относится: (ПК-5.1)
- а) нифидипин
 - б) октреотид
 - в) diazoxid
 - г) diazolin
45. Первой линией терапии врожденного гиперинсулинизма является (ПК-5.1)
- а) нифидипин
 - б) октреотид
 - в) diazoxid
 - г) diazolin
46. Для врожденного гиперинсулинизма характерно (ПК4.2)
- а) Наличие гипокетотических гипогликемий
 - б) Наличие кетоацидоза
 - в) наличие гипергликемий
 - г) Наличие лактатацидоза
47. Побочными эффектами октреотида являются: (ПК-5.2)
- а) образование желчных камней, цитоллиз, задержка роста
 - б) гипертрихоз, задержка жидкости, нарушения со стороны ЖКТ
 - в) снижение зрения
 - г) анемия, тромбоцитопения
48. Для врожденного гиперинсулинизма характерно (ПК4.2)
- а) Бессимптомное течение гипогликемического синдрома
 - б) Наличие потребности в инфузионной терапии раствором глюкозы

- в) Наличие сопутствующих врожденных пороков развития сердца
- г) Наличие сопутствующих инфекционных заболеваний

49. Врожденный гиперинсулинизм характеризуется дисрегуляцией секреции (ПК4.2)

- а) АКТГ
- б) Кортизола
- в) Глюкагона
- г) Инсулина

50. Для топической диагностики фокальной формы врожденного гиперинсулинизма рекомендовано проведение (ПК4.2)

- а) ПЭТ / КТ с 18FДОФА
- б) МСКТ
- в) ПЭТ / КТ с 18ФДГ
- г) МРТ

РАЗДЕЛ 11: ЭНДОКРИНОЛОГИЯ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ

1. Для какого типа MODY-диабета характерен сопутствующий поликистоз почек? ПК-4.2

- 1. MODY1
- 2. MODY2
- 3. MODY3
- 4. MODY5

2. Продолжительность голодного промежутка при проведении диагностической пробы на врожденный гиперинсулинизм у ребенка 1.5 месяцев: ПК-4.2

- 1. 6 часов
- 2. 10 – 12 часов
- 3. 8 – 9 часов
- 4. 15 – 18 часов

3. Наиболее частой причиной неонатальной гипогликемии у недоношенных детей и детей с внутриутробной гипотрофией является: ПК-4.2

- 1. Недостаточное внутриутробное накопление питательных веществ
- 2. Незрелость надпочечников
- 3. Незрелость гипофиза
- 4. Избыток инсулина

4. Триадой Уиппла является ПК-4.2

- 1. Гликемия <2.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, возобновление -при гипогликемии
- 2. Гликемия <3.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, возобновление - при гипогликемии
- 3. Гликемия <3.8 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, сыпь
- 4. Гликемия <3.0 ммоль/л, исчезновение симптомов при нормогликемии, сыпь

5. Для врожденного гиперинсулинизма характерно ПК-4.2

- 1. Наличие гипокетотических гипогликемий
- 2. Наличие кетоацидоза
- 3. Наличие гипергликемий
- 4. Наличие лактатацидоза

6. Врожденный гиперинсулинизм характеризуется отсутствием ПК-4.2

- 1. Гиперсекрецией глюкагона на фоне гипогликемии
- 2. Подавлением секреции соматостатина на фоне гипергликемии
- 3. Гиперсекреции АКТГ на фоне гипогликемии
- 4. подавления инсулина и с-пептида на фоне гипогликемии

7. Для врожденного гиперинсулинизма характерно ПК-4.2
1. Бессимптомное течение гипогликемического синдрома
 2. Наличие потребности в инфузионной терапии раствором глюкозы
 3. Наличие сопутствующих врожденных пороков развития сердца
 4. Наличие сопутствующих инфекционных заболеваний
8. К симптомам нейрогликопении относят ПК-4.1
1. цианоз
 2. апноэ
 3. угнетение ЦНС, судороги
 4. цианоз; апноэ; угнетение ЦНС, судороги
9. К инсулиноостатическим препаратам относят все кроме: ПК-5.1
1. нифидипин
 2. октреотид
 3. диазоксид
 4. диазепам
10. Первой линией терапии врожденного гиперинсулинизма является ПК-5.1
1. Диазоксид
 2. Гидрокортизон
 3. Гидрохлортиазид
 4. Нифедипин
11. Для топической диагностики фокальной формы врожденного гиперинсулинизма рекомендовано проведение ПК-4.2
1. ПЭТ / КТ с ¹⁸FДОФА
 2. МСКТ
 3. ПЭТ / КТ с ¹⁸ФДГ
 4. МРТ
12. Тактикой в отношении ребенка с фокальной формой гиперинсулинизма является: ПК-5.1
1. назначение диазоксида
 2. назначение октреотида
 3. оперативное лечение
 4. титрация парентерально углеводной нагрузки
13. Для купирования гипогликемии с потерей сознания: ПК-5.3
1. введение глюкагона п/к или в/м
 2. введение инсулина п/к
 3. введение 20% р-ра глюкозы через рот
 4. введение октреотида п/к
14. ПРОЦЕДУРА НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА НА ВРОЖДЕННУЮ ДИСФУНКЦИЮ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФИЦИТ 21-ГИДРОКСИЛАЗЫ) ВКЛЮЧАЕТ ЗАБОР КРОВИ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ НА ____ СУТКИ ЖИЗНИ ПК-4.2
1. 12-14
 2. 1-3
 3. 7-10
 4. 4-5
15. ГИПЕРТОНИЧЕСКАЯ ФОРМА ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ДЕФИЦИТОМ 11β-ГИДРОКСИЛАЗЫ, ТАКЖЕ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ПК-4.2
1. повышенной активностью ренина плазмы

2. дефицитом надпочечниковых андрогенов
 3. избытком надпочечниковых андрогенов
 4. дефицитом минералокортикоидов
16. КЛИНИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЕМ ДЕФИЦИТА АЛЬДОСТЕРОНА ПРИ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ ЯВЛЯЕТСЯ ПК-4.2, ПК-4.1
1. метеоризм
 2. неукротимая рвота
 3. запор
 4. нарушения глотания
17. ПРИ РОЖДЕНИИ У ПАЦИЕНТА, СТРАДАЮЩЕГО ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФИЦИТ 20,22 ДЕСМОЛАЗЫ), С КАРИОТИПОМ 46XX НАРУЖНЫЕ ГЕНИТАЛИИ ИМЕЮТ ПК-4.2, ПК-4.1
1. нормальное женское строение
 2. промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
 3. нормальное мужское строение
 4. промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
18. НАИБОЛЕЕ ЧАСТО СКЛОННОСТЬ К ГИПОГЛИКЕМИИ ПРИ ДЕКОМПЕНСАЦИИ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ ОТМЕЧАЕТСЯ В/ВО ПК-4.2
1. взрослом возрасте
 2. подростковом возрасте
 3. грудном возрасте
 4. период детства
19. 3-БЕТА-ГИДРОКСИСТЕРОИДДЕГИДРОГЕНАЗА УЧАСТВУЕТ В ПРЕВРАЩЕНИИ ПК-4.2
1. 17-ОН-прогестерона в андростендион
 2. дегидроэпиандростерона в андростендион
 3. 17-ОН-прегненолона в прогестерон
 4. холестерина в прегненолон
20. ПРИ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ, ДЕФИЦИТЕ 21-ГИДРОКСИЛАЗЫ, ПРОИСХОДИТ ПРЕИМУЩЕСТВЕННОЕ НАКОПЛЕНИЕ ПК-4.2
1. андростендиона
 2. дегидроэпиандростендиона
 3. тестостерона
 4. 17-гидроксипрогестерона
21. ПРИЧИНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ПРИ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФИЦИТ 11-БЕТА-ГИДРОКСИЛАЗЫ) ЯВЛЯЕТСЯ ИЗБЫТОЧНОЕ НАКОПЛЕНИЕ ПК-4.2
1. 17-ОН-прогестерона
 2. 11-дезокортизола
 3. андростендиона
 4. 11-дезокортикостерона
22. ВРОЖДЕННАЯ ДИСФУНКЦИЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФИЦИТ 20,22 ДЕСМОЛАЗЫ) ПО КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ СХОДНА ПК-4.2, ПК-4.1
1. дефицитом 11-бета-гидроксилазы
 2. дефицитом 3-бета-гидроксистероиддегидрогеназы
 3. дефицитом 21-гидроксилазы
 4. дефектом STAR-протеина
23. ДЕФИЦИТ КОРТИЗОЛА ПРИ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФИЦИТ 21-ГИДРОКСИЛАЗЫ) ПРОЯВЛЯЕТСЯ СКЛОННОСТЬЮ К ПК-4.2
1. гипонатриемии

2. гипогликемии
3. гипокалиемии
4. гипокальциемии

24. ГИПЕРПИГМЕНТАЦИЯ КОЖНЫХ ПОКРОВОВ ПРИ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ ЯВЛЯЕТСЯ СЛЕДСТВИЕМ ИЗБЫТКА ПК-4.2

1. 17-гидроксипрогестерона
2. альдостерона
3. АКТГ
4. тестостерона

25. ВРОЖДЕННАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФЕКТ STAR-ПРОТЕИНА) ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ _____ НАДПОЧЕЧНИКОВ ПК-4.2

1. нормальными размерами
2. увеличением размеров
3. формированием вторичных аденом
4. уменьшением размеров

26. ПРИ РОЖДЕНИИ У ПАЦИЕНТА, СТРАДАЮЩЕГО ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФИЦИТ ОКСИДОРЕДУКТАЗЫ), С КАРИОТИПОМ 46XX НАРУЖНЫЕ ГЕНИТАЛИИ ИМЕЮТ ПК-4.2, ПК-4.1

1. промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
2. нормальное мужское строение
3. нормальное женское строение
4. промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)

27. ПРИ РОЖДЕНИИ У ПАЦИЕНТА, СТРАДАЮЩЕГО ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФИЦИТ 11-БЕТА-ГИДРОКСИЛАЗЫ), С КАРИОТИПОМ 46XY НАРУЖНЫЕ ГЕНИТАЛИИ ИМЕЮТ ПК 4.2, ПК 4.1

1. промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
2. промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
3. нормальное женское строение
4. нормальное мужское строение

28. ПРИ РОЖДЕНИИ У ПАЦИЕНТА, СТРАДАЮЩЕГО ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ДЕФЕКТ STAR-ПРОТЕИНА), С КАРИОТИПОМ 46XX НАРУЖНЫЕ ГЕНИТАЛИИ ИМЕЮТ ПК -4.2, ПК-4.1

1. промежуточное или нормальное женское строение (Прадер 0-5)
2. нормальное женское строение
3. промежуточное или нормальное мужское строение (Прадер 1-6)
4. нормальное женское строение

29. В период минипубертата гипогонадотропный гипогонадизм можно заподозрить при: ПК-4.1

1. Снижении ТТГ и Т4
2. Высоких уровнях ЛГ, ФСГ, низких значениях половых гормонов
3. Высоких значениях половых гормонов
4. микрогениализме

30. Наиболее угрожающим симптомом СТГ-дефицита у новорожденного является: ПК-4.1, ПК-4.2

1. Отставание в росте
2. Анемия
3. Гипокалиемия
4. Гипогликемия

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 болуса, принципами контроля базисной и болусной терапии, установкой систем суточного мониторингирования 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	Овладение 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)

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

ЗАДАЧА № 1

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

Мальчик 15 лет обратился к врачу-детскому эндокринологу.

Жалобы

На малый размер яичек, повышенную утомляемость.

Анамнез заболевания

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

Анамнез жизни

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

Объективный статус

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

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

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

ЗАДАЧА № 3

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК-1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК-5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

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

Жалобы

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

Анамнез заболевания

Увеличение размеров полового члена, рост остистых волос на лобке, утренняя 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 утренняя сыпь с преимущественным распространением на лице и передней грудной стенке. Неврологический статус: содружественный сходящийся стробизм, диплопия, парез взора вверх. Дыхание везикулярное, ЧД 17 ударов в 1 минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, АД 100/60 мм рт. ст., пульс 84 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный.

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

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

Результаты обследования

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

Уровень лютеинизирующего гормона

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

Уровень фолликулостимулирующего гормона

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

17-ОНП 4,8 нмоль/л (N: 0,82-6,99)

ДГЭА-с 2,7 мкмоль/л (N: 0,92-7,6).

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

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

Пробы с аналогами гонадотропин-релизинг гормона

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

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

В ходе молекулярно-генетического исследования активирующих мутаций гена LHCGR,

кодирующего рецептор ЛГ, не выявлено.

МРТ головного мозга

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

ВОПРОСЫ:

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

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

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

- 1) 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) тестостероксикозом
- 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) медиастанальной 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) β -субъединицы ХГЧ
9. Пациенту с гонадотропин-независимым преждевременным половым развитием и высоким уровнем β -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 пенильной локализации опухоли при супраселлярной локализации одновременно с преждевременным половым развитием у мальчиков может развиваться
- 1) несахарный диабет
 - 2) гиперпролактинемия
 - 3) соматотропинома
 - 4) акромегалия
12. Причиной незначительного увеличения размеров тестикул при ХГЧ-продуцирующих образованиях является
- 1) отсутствие стимуляции гонадотропинами
 - 2) активирующие соматические мутации
 - 3) постоянная активация рецептора ЛГ
 - 4) изолированное воздействие ХГЧ на клетки Лейдига

ЗАДАЧА № 4

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК-1.1, 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 (SDSpоста=-2,24), вес 48 кг (ИМТ=21,91, SD_{ИМТ}=+1,02).

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

Щитовидная железа расположена типично, визуальное и лабораторное 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 мкмоль/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 Ед/л (N стадия пубертата 2: 1,8-3,2)

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

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

Стимуляционная проба с клофелином

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

Стимуляционная проба с гонадолиберином

Максимальное значение на пробе с гонадолиберином

ЛГ 4,6 Ед/л, ФСГ 4,0 Ед/л

Пероральный глюкозотолерантный тест

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

Рентгенография кистей рук

Костный возраст по методу Tanner-Whitehouse 20 составил 12 лет

Компьютерная томография костей черепа

На серии снимков компьютерной томографии костей черепа патологии не выявлено.

ВОПРОСЫ:

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

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

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

- 1) анализ крови на гормоны: Т4 св., ТТГ, ИФР-1
- 2) анализ крови на гормоны: ЛГ, ФСГ, тестостерона
- 3) анализ крови на гормоны: кортизол, АКТГ
- 4) биохимический анализ крови: ферритин, железо, креатинин, мочевина
- 5) исследование титров антител к антигенам бета-клеток в крови: ICA, GADA, IAA, IA2

- 6) определение уровней глюкозы крови натощак и гликированного гемоглобина
- 7) анализ крови на гормоны: ТЗсв., 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: УК 1.1, 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: В1Р1.

Результаты обследования

Кариотип 45,X/46,XX

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

ТТГ 3,8 мМЕ/л (0,43-4,2)

Т4св 15,18 пмоль/л (10,1-17,9)

ВОПРОСЫ:

1. К необходимым для постановки диагноза методам исследования относятся (выберите 2)
 - 1) анализ крови на ДГЭА-С
 - 2) анализ крови на ТТГ и Т4св
 - 3) анализ крови на СТГ
 - 4) определение кариотипа
 - 5) определение гонадотропинов и эстрадиола в сыворотке крови
2. Выявленные изменения характерны для синдрома
 - 1) Иценко-Кушинга
 - 2) МакКьюна-Олбрайта-Брайцева
 - 3) Клайнфельтера
 - 4) Шерешевского-Тернера
3. Гипогонадизм в данном случае обусловлен
 - 1) резистентностью к андрогенам
 - 2) дефектом ферментов стероидогенеза
 - 3) дефицитом тропных гормонов гипофиза
 - 4) хромосомной аномалией
4. По уровню поражения данный вид гипогонадизма относят к
 - 1) вторичному
 - 2) первичному
 - 3) третичному
 - 4) транзиторному
5. Измерение АД на руках и ногах при данном синдроме проводится с целью исключения
 - 1) незаращения открытого овального окна
 - 2) дефекта межжелудочковой перегородки
 - 3) коарктации аорты
 - 4) транспозиции магистральных сосудов
6. В периоде новорожденности данное заболевание можно заподозрить при наличии
 - 1) отека лица с широким «распластанным» языком
 - 2) массы тела при рождении >4000 г
 - 3) лимфатического отека стоп или кистей
 - 4) брахицефалии и плоской переносицы
7. Основной причиной повышения смертности при данном синдроме является патология _____ системы
 - 1) сердечно-сосудистой
 - 2) мочевыделительной
 - 3) дыхательной
 - 4) центральной нервной

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

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

9. Для инициации полового развития данной пациентке рекомендуется назначить

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

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

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

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

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

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

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

ЗАДАЧА № 7

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

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

Жалобы

Низкий рост, прогрессирующее снижение скорости роста.

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

Анамнез заболевания

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

Анамнез жизни

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

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

После выписки было рекомендовано обратиться к эндокринологу в поликлинику по месту жительства, где ребенку было назначено лечение: левотироксин в дозе 25 мкг/сутки, гидрокортизон в дозе 5 мг/сутки в режиме 2,5 мг утром, 2,5 мг днем, десмопрессин в дозе 0,1 мг/сут в режиме 0,05 мг утром и вечером. Ввиду значительного улучшения самочувствия ребенка к врачу более не обращались. Со временем родители начали отмечать задержку роста и чрезмерную прибавку в массе тела, несмотря на соблюдение рационального режима питания. Питание полноценное, регулярное, отчетливое чувство насыщения после приема пищи наступает на непродолжительный период времени. В настоящее время мальчик находится на домашнем обучении, успеваемость в школе средняя.

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

Объективный статус

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

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

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

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

Надпочечники – гипертрихоза и гиперпигментации нет.

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

Результаты обследования

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

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

Эстрадиол 15 пмоль/л (N для детей в возрасте 1-8 лет: $<55 \text{ пмоль/л}$)

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

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

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, $\text{T4}_{\text{св}}$
- 4) пероральный глюкозотолерантный тест
- 5) анализ крови на аутоантитела к: инсулину (IAA), глутаматдегидрогеназе (GAD), тирозинфосфатазе (IA2), клеткам островков Лангерганса (ICA); определение уровня базального уровня С-пептида
- 6) биохимическое исследование крови: общий холестерин, холестерин-ЛПВП, холестерин-ЛПНП, холестерин-ЛПОНП, триглицериды

3. К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам исследования относится

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

4. В данном случае наиболее вероятной причиной низкорослости является

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

5. Гипотиреоз и гипокортицизм у данного пациента являются

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

6. В данном случае наиболее вероятно, что у пациента

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

7. Противопоказанием к лечению препаратами рекомбинантного гормона роста является

- 1) удаление новообразования в гипоталамо-гипофизарной области в анамнезе вне зависимости от сроков, прошедших после операции
- 2) наличие активных злокачественных новообразований и интракраниальных опухолей прогрессирующего роста
- 3) удаление новообразования мозга любой локализации в анамнезе вне зависимости от сроков, прошедших после оперативного лечения
- 4) пустое турецкое седло вследствие удаления новообразования гипоталамо-гипофизарной области любой этиологии вне зависимости от сроков ремиссии

8. После лечения по поводу опухоли терапия препаратами рекомбинантного гормона роста

- 1) может быть назначена сразу после завершения лечения по поводу онкологического заболевания при дефиците роста у пациента $-2,5$ SDS и более
- 2) показана сразу после завершения лечения по поводу онкологического заболевания вне зависимости от наличия или отсутствия роста опухоли или ее рецидива
- 3) противопоказана вне зависимости от наличия или отсутствия роста опухоли или ее рецидива
- 4) может быть назначена через 6—12 мес. при отсутствии дальнейшего роста опухоли или рецидива

9. Наиболее важным критерием эффективности терапии рекомбинантным гормоном роста является
- 1) увеличение скорости роста на 7 см/год и более через год терапии рекомбинантным гормоном роста
 - 2) достижение среднего роста для своего возраста и пола через год терапии
 - 3) увеличение роста (в см и SDS) и скорости роста (в см и SDS)
 - 4) нормализация индекса массы тела через полгода терапии препаратами рекомбинантного гормона роста
10. В данном случае, помимо назначения препарата рекомбинантного гормона роста, целесообразно
- 1) отмена л-тироксина и десмопрессина ввиду длительного приема и высоким риском развития передозировки препаратов
 - 2) снижение дозы десмопрессина и повышение дозы гидрокортизона вдвое
 - 3) повышение дозы гидрокортизона и левотироксина
 - 4) снижение дозы левотироксина и отмена десмопрессина
11. Оперативное лечение опухоли гипоталамо-гипофизарной области в анамнезе
- 1) требует проведения теста на генерацию ИФР-1 для диагностики СТГ-дефицита при условии, что дефицит роста еще не достиг отметки -2 SDS роста для своего пола и возраста
 - 2) позволяет провести только одну СТГ-стимуляционную пробу для диагностики СТГ-дефицита в случае, если ребенок еще не достиг отметки -2 SDS роста для своего пола и возраста
 - 3) требует проведения двух СТГ-стимулирующих проб для диагностики СТГ-дефицита вне зависимости от выраженности развившегося дефицита роста
 - 4) позволяет диагностировать СТГ-дефицит без проведения СТГ-стимулирующих проб и не дожидаясь нарастания дефицита роста до -2 SDS или более
12. Однократное измерение базального уровня СТГ в крови, определение ночной спонтанной секреции СТГ
- 1) не имеет диагностического значения в диагностике СТГ-дефицита
 - 2) позволяет исключить/ подтвердить диагноз СТГ-дефицита только совместно с проведением пробы на генерацию ИФР-1
 - 3) позволяет исключить/ подтвердить диагноз СТГ-дефицита только совместно с однократным проведением СТГ-стимуляционной пробы
 - 4) позволяет исключить/ подтвердить диагноз СТГ-дефицита без проведения СТГ-стимуляционной пробы

ЗАДАЧА № 8

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

К врачу детскому эндокринологу обратилась мама с мальчиком 6 лет.

Жалобы

Жалобы на задержку роста и низкие темпы роста.

Анамнез заболевания

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

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, протекавшей без особенностей. Роды срочные, физиологические. При рождении: длина тела 55 см, масса тела 3800 г. Моторное и психическое развитие на первом году жизни соответствовало возрасту. Прививки в срок. Аллергоанамнез не отягощен. Наличие травм в анамнезе отрицает. Бытовые условия хорошие, питание полноценное, регулярное. Наследственный анамнез по эндокринологическим заболеваниям не отягощен. Национальность: русская. Брак не близкородственный. Рост отца 172 см, рост матери 165 см. Рост бабушки (мать отца) 155 см. У матери менархе в 13 лет. У отца ростовой скачок в 15 лет.

Объективный статус

Рост 103,6 см (SDS роста=−2,14), вес 16 кг (ИМТ=14,91 кг/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)

Фосфор 1,61 ммоль/л (N 1,45-1,78)

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

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

ИФР-1 220 нг/мл (N 30 – 356)

СТГ 2,3 нг/мл

Рентгенография кистей рук

Костный возраст по методу Tanner-Whitehouse 20 составил 5 лет

ВОПРОСЫ:

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

- 1) окружность головы
- 2) оценка пропорций тела: измерение верхнего и нижнего сегмента, расчет индекса «верхний сегмент/нижний сегмент»
- 3) скорость роста, SDS скорости роста
- 4) окружность грудной клетки
- 5) размах рук
- 6) длина стопы

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

- 1) биохимический анализ крови: гликированный гемоглобин
- 2) общий анализ крови с дополнительным исследованием железа и ферритина
- 3) гормональный анализ крови: паратгормон и кальцитонин
- 4) гормональный анализ крови: Т4 св., ТТГ, ИФР-1

- 5) гормональный анализ крови: соматотропный гормон натощак
- 6) биохимический анализ крови: общий кальций, фосфор, креатинин, мочеви́на, билирубин, общий белок, щелочная фосфатаза, 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 двигательных нарушений. Моторное развитие на 1-м году жизни: держит голову с 5-и мес., сидит с 9-и мес., ходит с 2-х лет с поддержкой. Мышечная гипотония, сниженная активность.

Результаты анализа крови в возрасте 1,5 лет: ИФР-1 4,9 (N от 28 нг/мл), кортизол 105 (N от 101 нмоль/л), Т4св. 4,12 (N от 10 пмоль/л) при ТТГ 4,4 (N 0,4-7 мМЕ/л).

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

Объективный статус

Рост 77,3 см (SDSроста=-3,31), вес 9,0 кг (ИМТ=15,06 кг/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 завершения терапии препаратами рекомбинантного гормона роста
- 3) трийодтиронина после завершения терапии препаратами рекомбинантного гормона роста
- 4) тироксина сразу после постановки диагноза

10. При лечении вторичного гипотиреоза контроль адекватности дозы тиреоидных препаратов осуществляется по уровням

- 1) свободного Т3, свободного Т4 и ТТГ
- 2) свободного и общего Т3, свободного и общего Т4
- 3) ТТГ, Т4 свободного и кальцитонина
- 4) свободного или общего Т4

11. Контроль уровня ИФР-1 в сыворотке крови, в ходе терапии рекомбинантным гормоном роста позволяет

- 1) рассчитать предполагаемый конечный рост пациента и скорректировать дозу гормона роста при неудовлетворительном прогнозе
- 2) исключить возможность развития множественного дефицита гормонов аденогипофиза
- 3) оценить соблюдение режима терапии, выявить побочные эффекты
- 4) своевременно выявить нарушения липидного и углеводного обмена

12. Повторное определение секреции СТГ у пациентов с целью подтверждения (исключение) диагноза соматотропной недостаточности проводится при

- 1) достижении социально приемлемого роста
- 2) вступлении в период полового созревания
- 3) достижении средних показателей скорости роста
- 4) достижении показателя индекса массы тела 20-25

ЗАДАЧА № 10

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

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

Жалобы

Низкий рост, низкую скорость роста.

Анамнез заболевания

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

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, которая протекала без особенностей. Роды срочные, физиологические. При рождении: длина тела 50 см, масса тела 3100. Моторное развитие на первом году жизни соответствовало норме. В возрасте 4,5 лет девочку начали беспокоить частые головные боли и тошнота, постепенно начала снижаться острота зрения. Родители обращались к неврологу по месту жительства, где девочке после ряда обследований был поставлен диагноз:

нейроциркуляторная дистония с назначением симптоматической терапии. Ввиду ухудшения самочувствия дочери родители повторно обратились к врачу через полгода. По данным МРТ головного мозга была диагностирована кистозная краниофарингиома хиазмально-селлярной области, окклюзионная гидроцефалия с перивентрикулярным отеком (хирургическое лечение в возрасте 5-ти лет). Послеоперационный период протекал без осложнений, самочувствие улучшилось. После выписки было рекомендовано обратиться к эндокринологу в поликлинику по месту жительства. По м/ж был назначен л-тироксин в дозе 25 мкг, кортеф в дозе 5 мг/сутки, в режиме 2,5 мг утром, 2,5 мг вечером. Ввиду хорошего самочувствия ребенка, более к врачу не обращались. Родители отмечали постепенное нарастание дефицита роста и набор веса даже на фоне соблюдения рационального режима питания.

Питание полноценное, регулярное, отчетливое чувство насыщения после приема пищи не наступает. В настоящее время девочка находится на домашнем обучении, успеваемость в школе средне-низкая.

Наследственный анамнез по эндокринологическим заболеваниям не отягощен. Национальность: русская. Наличие близкородственных браков в семье родители отрицают. Рост отца 178 см, рост матери 172 см. У матери менархе в 12 лет. У отца ростовой скачок в 14 лет.

Объективный статус

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

10. В данном случае, кроме препарата рекомбинантного гормона роста, целесообразно дополнение терапии в виде

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

11. Оперативное лечение опухоли гипоталамо-гипофизарной области в анамнезе

- 1) требует проведения теста на генерацию ИФР-1 для диагностики СТГ-дефицита
- 2) позволяет диагностировать СТГ-дефицит без проведения СТГ-стимулирующих проб
- 3) позволяет провести только один СТГ-стимуляционный 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: УК 1.1, 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/м². 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) T4 свободного
- 2) T3 свободного
- 3) ТТГ
- 4) тиреоглобулина

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

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

11. Противопоказанием к назначению соматотропина у детей является

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

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

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

ЗАДАЧА № 12

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

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

Жалобы

Низкий рост, прогрессирующее снижение скорости роста.

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

Анамнез заболевания

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

Анамнез жизни

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

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

После выписки было рекомендовано обратиться к эндокринологу в поликлинику по месту жительства, где ребенку было назначено лечение: левотироксин в дозе 25 мкг/сутки, гидрокортизон в дозе 5 мг/сутки в режиме 2,5 мг утром, 2,5 мг днем, десмопрессин в дозе 0,1 мг/сут в режиме 0,05 мг утром и вечером. Ввиду значительного улучшения самочувствия ребенка к врачу более не обращались. Со временем родители начали отмечать задержку роста и чрезмерную прибавку в массе тела, несмотря на соблюдение рационального режима питания. Питание полноценное, регулярное, отчетливое чувство насыщения после приема пищи наступает на непродолжительный период времени. В настоящее время мальчик находится на домашнем обучении, успеваемость в школе средняя.

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

Объективный статус

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

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

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

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

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

Результаты обследования

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Рентгенография кистей и лучезапястных суставов

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

ВОПРОСЫ:

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

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

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

- 1) биохимическое исследование крови: общий холестерин, холестерин-ЛПВП, холестерин-

ЛПНП, холестерин-ЛПОНП, триглицериды

2) анализ крови на аутоантитела к: инсулину (IAA), глутаматдегидрогеназе (GAD), тирозинфосфатазе (IA2), клеткам островков Лангерганса (ICA); определение уровня базального уровня С-пептида

3) анализ мочи, определение суточного диуреза, осмолярности плазмы, Na^+ крови

4) гормональное исследование: эстрадиол, тестостерон, ДГЭА-С, кортизол

5) пероральный глюкозотолерантный тест

6) гормональное исследование: ИФР-1, Т4св

3. К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам исследования относится

1) КТ стоп с голеностопными суставами

2) МРТ органов брюшной полости

3) рентгенография органов грудной клетки в прямой и боковой проекциях

4) рентгенография кистей и лучезапястных суставов

4. В данном случае наиболее вероятной причиной низкорослости является

1) хронический аутоиммунный гипотиреоз

2) задержка внутриутробного развития

3) конституциональная задержка роста

4) недостаточность СТГ

5. Гипотиреоз и гипокортицизм у данного пациента являются

1) вторичными

2) обусловленными резистентностью периферических тканей

3) первичными

4) идиопатическими

6. В данном случае наиболее вероятно, что у пациента

1) приобретенный множественный дефицит гормонов аденогипофиза

2) врожденный изолированный дефицит соматотропного гормона

3) идиопатический изолированный дефицит соматотропного гормона

4) приобретенный изолированный дефицит соматотропного гормона

7. Противопоказанием к лечению препаратами рекомбинантного гормона роста является

1) пустое турецкое седло вследствие удаления новообразования гипоталамо-гипофизарной области любой этиологии вне зависимости от сроков ремиссии

2) удаление новообразования в гипоталамо-гипофизарной области в анамнезе вне зависимости от сроков, прошедших после операции

3) наличие активных злокачественных новообразований и интракраниальных опухолей прогрессирующего роста

4) удаление новообразования мозга любой локализации в анамнезе вне зависимости от сроков, прошедших после оперативного лечения

8. После лечения по поводу опухоли терапия препаратами рекомбинантного гормона роста

1) показана сразу после завершения лечения по поводу онкологического заболевания вне зависимости от наличия или отсутствия роста опухоли или ее рецидива

2) может быть назначена через 6—12 мес. при отсутствии дальнейшего роста опухоли или рецидива

3) может быть назначена сразу после завершения лечения по поводу онкологического заболевания при дефиците роста у пациента $-2,5$ SDS и более

4) противопоказана вне зависимости от наличия или отсутствия роста опухоли или ее рецидива

9. Наиболее важным критерием эффективности терапии рекомбинантным гормоном роста является

- 1) достижение среднего роста для своего возраста и пола через год терапии
- 2) нормализация индекса массы тела через полгода терапии препаратами рекомбинантного гормона роста
- 3) увеличение роста (в см и SDS) и скорости роста (в см и SDS)
- 4) увеличение скорости роста на 7 см/год и более через год терапии рекомбинантным гормоном роста

10. В данном случае, помимо назначения препарата рекомбинантного гормона роста, целесообразно

- 1) отмена л-тироксина и десмопрессина ввиду длительного приема и высоким риском развития передозировки препаратов
- 2) повышение дозы гидрокортизона и левотироксина
- 3) снижение дозы левотироксина и отмена десмопрессина
- 4) снижение дозы десмопрессина и повышение дозы гидрокортизона вдвое

11. Оперативное лечение опухоли гипоталамо-гипофизарной области в анамнезе

- 1) позволяет диагностировать СТГ-дефицит без проведения СТГ-стимулирующих проб и не дожидаясь нарастания дефицита роста до -2 SDS или более
- 2) требует проведения двух СТГ-стимулирующих проб для диагностики СТГ-дефицита вне зависимости от выраженности развившегося дефицита роста
- 3) требует проведения теста на генерацию ИФР-1 для диагностики СТГ-дефицита при условии, что дефицит роста еще не достиг отметки -2 SDS роста для своего пола и возраста
- 4) позволяет провести только одну СТГ-стимуляционную пробу для диагностики СТГ-дефицита в случае, если ребенок еще не достиг отметки -2 SDS роста для своего пола и возраста

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

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-КТ – 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/м². SDS ИМТ* *: 3,3. Окружность талии = 112 см.

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

Щитовидная железа расположена типично, мягкоэластической консистенции, не увеличена, клинически – эутиреоз. Половые органы сформированы правильно. Таннер 5 (B5, P5) Ах 1, Ме с 12 лет, регулярные длительностью 7 дней, безболезненные. Сердечно-сосудистая система: пульс 80 уд/мин; артериальное давление 140/90 мм рт.ст.; тоны сердца ясные, ритмичные; шум сердца не определяется; частота дыхательных движений 18 в мин.; грудная клетка: правильной формы.

Дыхание: везикулярное; хрипов нет; дыхательные шумы: нет. Система органов пищеварения: язык влажный, чистый, живот при поверхностной пальпации мягкий, безболезненный; печень не увеличена; селезенка не пальпируется. Мочеполовая система: симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон, дизурических явлений нет. Стул ежедневный.

Результаты обследования

Оральный глюкозо-толерантный тест

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

Липиды сыворотки крови

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

АЛТ, АСТ

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

УЗИ брюшной полости

Эхографические признаки жирового гепатоза

ВОПРОСЫ:

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

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

2. Необходимым для постановки диагноза инструментальным методом обследования является

- 1) МРТ головного мозга
- 2) УЗИ надпочечников

- 3) рентгенография черепа
- 4) УЗИ брюшной полости

3. Предполагаемым основным диагнозом является

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

ЗАДАЧА № 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/м², SDS ИМТ: +4,13.

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

Результаты обследования

Проведение орального глюкозо-толерантного теста

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

Определение липидов в крови

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

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

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

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

УЗИ брюшной полости

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

МРТ головного мозга

МР-признаков изменения хиазмально-селлярной области и вещества головного мозга не выявлено

Суточное мониторирование АД

Среднесуточное АД 134/78 мм рт.ст. Среднее дневное АД 129/69 мм рт.ст. Среднее ночное АД 115/68 мм рт.ст. Ночное АД - снижение на 14% САД и на 10% ДАД.

Индекс времени гипертензии по САД - 34%, по ДАД - 10%.

ВОПРОСЫ:

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

- 1) определение ТТГ и свободного Т4 в крови
- 2) определение ТТГ и пролактина в крови
- 3) определение АЛТ, АСТ в крови
- 4) определение липидов в крови
- 5) определение гликированного гемоглобина
- 6) проведение орального глюкозо-толерантного теста

2. Необходимым для постановки диагноза инструментальным методом обследования является

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

3. Предполагаемым диагнозом пациента является

- 1) Конституционально-экзогенное ожирение
- 2) Синдром Прадера-Вилли
- 3) Моногенная форма ожирения, связанная с дефицитом лептина
- 4) Гипоталамическое ожирение

4. Осложнениями ожирения, выявленными при настоящем обследовании, являются

- 1) нарушение гликемии натощак
- 2) сахарный диабет
- 3) дислипидемия и нарушение толерантности к глюкозе
- 4) неалкогольный стеатогепатит

5. Для исключения лабильной артериальной гипертензии данному ребенку необходимо провести

- 1) трехкратное последовательное измерение АД
- 2) измерение АД до и после физической нагрузки
- 3) ведение дневника АД
- 4) суточное мониторирование АД

6. Полученные у ребенка по результатам СМАД значения индекса времени гипертензии по САД = 34% следует интерпретировать как

- 1) стабильную артериальную гипертензию
- 2) гипертонию «белого халата»
- 3) нормотонию
- 4) пограничную артериальную гипертензию

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

- 1) медикаментозная терапия

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

8. При выборе медикаментозной терапии артериальной гипертензии у детей с ожирением предпочтительно применение

- 1) комбинированной терапии антигипертензивными препаратами длительного и короткого действия
- 2) монотерапии антигипертензивным препаратом короткого действия
- 3) монотерапии антигипертензивным препаратом длительного действия
- 4) комбинированной терапии антигипертензивными препаратами короткого действия

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

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

10. Критерием эффективности терапии ожирения у детей в краткосрочной перспективе является удержание значения SDS IMT 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: УК 1.1, ОПК-2.1, ОПК-4.1, 4.2, 4.3, ОПК- 5.1, 5.2, 5.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Девочка 4 лет обратилась к врачу-детскому эндокринологу.

Жалобы

На незначительно выраженную деформацию ног по типу Х-образной, низкую динамику роста.

Анамнез заболевания

На первом году жизни девочка развивалась соответственно возрасту, получала 1000 МЕ/сутки холекальциферола. Начала самостоятельно ходить с 10 месяцев. К 2 годам постепенно сформировалась Х-образная деформация ног. Снижение динамики роста отмечилось с 2,5 лет. Педиатром было рекомендовано увеличить дозу витамина Д по 3-5 капель/день (1500-2500 МЕ), данную терапию девочка получала регулярно в течение 1,5 лет, однако исправления деформации ног не было.

Анамнез жизни

Ребенок от 2-й беременности (1 - выкидыш), 1 срочных самостоятельных родов. При рождении масса тела 3100 гр., длина тела 50 см. На грудном вскармливании до 8 месяцев. Первые зубы появились с 6 месяцев. Начало самостоятельной ходьбы с 10 месяцев.

Аллергии на лекарственные препараты, пищевые продукты нет.

В 2,5 года- ветряная оспа.

Наследственность: семейный анамнез не отягощен, рост мамы 160 см, рост папы 175 см, деформаций скелета у родителей нет.

Объективный статус

Рост 92,1 см (SDS -2,15), скорость роста 2,64 см/год (SDS=-3,88), вес 12,5 кг (SDS -2,43) ИМТ 14,74 кг/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

ЗАДАЧА № 17

(Проверяемые компетенции и их индикаторы: УК-1.1, 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-ОНП (>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: неотягощен.

Перенесенные заболевания: первый этап феминизирующей пластики в возрасте 1,5 лет, ОРВИ.

Наблюдения специалистов: хронические заболевания отрицает.

Семейный анамнез: Мать 35 лет, 167 см, здорова. Отец – 36 лет, 178 см, здоров. Целевой рост 166 см.

Наследственность по эндокринопатиям не отягощена

.

Объективный статус

Объективно состояние удовлетворительное. Температура тела 36,7. Вес 45 кг. Рост 154 см (SDS -1,37). Скорость роста 1 см/год (SDS -0,14). Кожа нормальной влажности и тургора. Выраженная локальная гиперпигментация локтей, коленей, мелких суставов рук. Склеры обычной окраски. Слизистая ротовой полости и задней стенки глотки влажная, розовая. Костная система развита удовлетворительно, движения в суставах в полном объеме. Периферические лимфоузлы не увеличены, безболезненны, эластичны. Отеки не определяются. Кашлевой толчок сохранен. Голос низкий. Сердечно-сосудистая система: ЧСС 96 уд. в мин. Артериальное давление 80/60 мм рт. ст. Тоны сердца ясные. Органы дыхания: дыхание везикулярное, Дыхательные шумы нет.

Пищеварительная система: Живот при поверхностной пальпации мягкий, безболезненный, печень не увеличена, Селезенка не увеличена. Половое развитие Таннер 1 (В1 Р3), состояние после 1 этапа феминизирующей пластики, клитор увеличен до 4-5 см, напряжен

Результаты обследования

17-гидроксипрогестерон более 500 нмоль/л (0,1-6,2)

Активность ренина плазмы более 30 нг/мл/час (1,2-5,2)

Общий тестостерон 15,32 нмоль/л (0,5-1,7)

АКТГ 3000 пг/мл (6-66)

ЛГ менее 0,3 ед/л, ФСГ менее 0,66 ед/л

Эстрадиол менее 37 пмоль/л (50-200)

По данным УЗИ выявлена двусторонняя гиперплазия надпочечников, объемных образований в их проекции не определяется.

По данным УЗИ объем яичников и размеры матки допубертатные

ВОПРОСЫ:

1. Для оценки степени компенсации необходимо исследование в крови (выберите 3)

- 1) 17-гидроксипрогестерона
- 2) кортизола
- 3) альдостерона
- 4) АКТГ
- 5) тестостерона
- 6) активности ренина плазмы

2. Для оценки генеза задержки полового развития необходимо исследование уровня (выберите 2)

- 1) АКТГ
- 2) прогестерона
- 3) альфа-фетопroteина
- 4) ЛГ и ФСГ
- 5) эстрадиола

3. Выберите необходимые для уточнения тактики ведения инструментальные методы обследования

- 1) УЗИ надпочечников
- 2) КТ черепа
- 3) холтеровское мониторирование ЭКГ
- 4) МРТ головного мозга

4. Выберите необходимые для уточнения генеза задержки полового развития инструментальные методы обследования

- 1) рентгенография грудной клетки
- 2) КТ головного мозга
- 3) УЗИ органов малого таза
- 4) МРТ органов брюшной полости

5. Задержка полового развития у пациента является следствием

- 1) передозировки минералокортикоидов в составе заместительной терапии врожденной дисфункции коры надпочечников

- 2) передозировки глюкокортикоидов в составе заместительной терапии врожденной дисфункции коры надпочечников
 - 3) следствием наличия конституциональной задержки роста и пубертата
 - 4) длительной декомпенсации врожденной дисфункции коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы
6. Выберите верную формулировку диагноза
- 1) Основное заболевание: Двусторонняя гиперплазия надпочечников
Сопутствующая патология: Врожденная дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, сольтеряющая форма. Задержка полового развития
 - 2) Основное заболевание: Врожденная дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, сольтеряющая форма.
Осложнения основного заболевания: Задержка полового развития
 - 3) Основное заболевание: Врожденная дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, вирильная форма.
Осложнения основного заболевания: Конституциональная задержка роста и пубертата
 - 4) Основное заболевание: Задержка полового развития
Сопутствующая патология: Врожденная дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, сольтеряющая форма
7. Учитывая низкую комплаентность пациента, данные лабораторного обследования, закрытые зоны роста по данным рентгенографии кистей рук целесообразно
- 1) перевести пациента на двукратный прием гидрокортизона
 - 2) уменьшить дозу гидрокортизона
 - 3) перевести пациента на лечение препаратами глюкокортикоидов пролонгированного действия
 - 4) уменьшить дозу флудрокортизона
8. Учитывая нарушение строения наружных гениталий, пациентку необходимо направить на консультацию хирурга для решения вопроса
- 1) об удалении надпочечников
 - 2) о проведении экстирпации матки и яичников
 - 3) о проведении второго этапа феминизирующей пластики и коррекции клитеромегалии
 - 4) о проведении экстирпации матки
9. Проведение второго этапа феминизирующей пластики возможно
- 1) после 18 лет независимо от компенсации врожденной дисфункции коры надпочечников
 - 2) после достижения хорошей эстрогенизации гениталий и отсутствии других противопоказаний
 - 3) сразу после компенсации дефицита глюко- и минералокортикоидов при врожденной дисфункции коры надпочечников
 - 4) после 18 лет после компенсации только минералокортикоидной недостаточности
10. Частота осмотра эндокринолога у детей с врожденной дисфункцией коры надпочечников, дефицитом 21-гидроксилазы на фоне стабильной заместительной терапии в допубертатном возрасте составляет 1 раз в
- 1) 6-9 месяцев
 - 2) 10-12 месяцев
 - 3) 3-6 месяцев
 - 4) месяц
11. Критериями адекватности заместительной терапии при врожденной дисфункции коры надпочечников у детей допубертатного возраста является
- 1) частота стула
 - 2) темпы прогрессии оволосения
 - 3) динамика прогрессии костного возраста
 - 4) динамика показателей психо-моторного развития
12. УЗИ надпочечников и яичек у детей допубертатного возраста при врожденной дисфункции

коры надпочечников, дефиците 21-гидроксилазы, необходимо проводить при

- 1) длительной декомпенсации заболевания
- 2) длительной передозировке глюкокортикоидов
- 3) хорошей компенсации заболевания
- 4) длительной передозировке минералокортикоидов

ЗАДАЧА № 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 = 43.6 пмоль/л (70,9 - 980,0)

Натрий 124 ммоль/л (норма 136 – 1

Очень длинноцепочечные жирные кислоты – норма

ВОПРОСЫ:

1. Гиперпигментация кожных покровов является характерным признаком

- 1) вторичной надпочечниковой недостаточности
- 2) первичного гипопаратиреоза
- 3) гипергонадотропного гипогонадизма
- 4) первичной надпочечниковой недостаточности

2. Для постановки диагноза в крови необходимо исследовать уровни (выберите 3)

- 1) кальция ионизированного и магния
- 2) АКТГ и кортизола

- 3) ТТГ и свТ4
 - 4) ренина и альдостерона
 - 5) глюкозы и инсулина
 - 6) натрия и калия
3. На основании полученных результатов исследования, пациенту можно диагностировать
- 1) вторичную надпочечниковую недостаточность
 - 2) первичную надпочечниковую недостаточность, дефицит глюкокортикоидов
 - 3) третичную надпочечниковую недостаточность
 - 4) гиперсекрецию коры надпочечников, избыток глюкокортикоидов
4. При выявлении у пациента высокого уровня калия, ренина и низкого уровня альдостерона можно диагностировать
- 1) дефицит глюкокортикоидов
 - 2) избыток глюкокортикоидов
 - 4) избыток минералокортикоидов
 - 5) дефицит минералокортикоидов
5. Для уточнения причины первичной надпочечниковой недостаточности у мальчика старше трех лет в первую очередь необходимо исследовать
- 1) 17-гидроксипрогестерон
 - 2) ген 21-гидроксилазы (CYP21A1)
 - 3) очень длинноцепочечные жирные кислоты
 - 4) аутоантитела к 21-гидроксилазе
6. Низкий уровень очень длинноцепочечных жирных кислот исключает
- 1) X-сцепленную адренолейкодистрофию
 - 2) врожденную дисфункцию коры надпочечников
 - 3) аутоиммунный полиэндокринный синдром
 - 4) врожденную гипоплазию надпочечников
7. Аутоиммунная надпочечниковая недостаточность чаще всего развивается у
- 1) новорожденных девочек
 - 2) детей после трех лет жизни
 - 3) мальчиков после трех лет жизни
 - 4) новорожденных мальчиков
8. Препаратом выбора для лечения хронической надпочечниковой недостаточности у детей является
- 1) гидрокортизон
 - 2) метилпреднизолон
 - 3) дексаметазон
 - 4) преднизолон
9. Средняя начальная доза гидрокортизона для лечения хронической надпочечниковой недостаточности составляет _____ в сутки
- 1) 100 мг на 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) X-сцепленный доминантный
- 2) полигенный
- 3) аутосомно-доминантный
- 4) аутосомно-рецессивный

12. Пациент с первичной хронической надпочечниковой недостаточностью должен всегда иметь с собой _____ для инъекций

- 1) диазепам
- 2) глюкагон
- 3) гидрокортизон
- 4) глюкозу

ЗАДАЧА № 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 заболевания

С возраста 2 лет появились жалобы на частые головные боли, сопровождающиеся рвотой, слабостью, с 4 лет присоединились жалобы на полидипсию и полиурию, мальчику был исключен сахарный диабет, АД не измеряли. Впервые повышение артериального давления до 130/90 мм рт. ст. было выявлено в возрасте 7 лет при обследовании по поводу энуреза. Наблюдался кардиологом, была исключена почечная патология, как причина АГ, получал терапию ингибиторами АПФ и бета-блокаторами без эффекта. В возрасте 14 лет в связи с неэффективностью проводимой терапии был направлен к детскому эндокринологу.

Анамнез жизни

От 1 беременности, протекавшей с угрозой прерывания на всем протяжении, срочных родов на 36 неделе путем кесарева сечения в связи с преждевременным излитием вод и отсутствием родовой деятельности. Масса при рождении: 2950 г. Рост при рождении: 49 см. Развитие на 1 году жизни: без особенностей.

Наследственный анамнез: дедушка по отцовской линии – АГ с раннего возраста, в возрасте 33 лет погиб от инсульта.

Объективный статус

Состояние относительно удовлетворительное, рост 167 см (SDS 0.5), Вес 56.5 кг (SDS ИМТ 0.6). Кожные покровы нормальной окраски, чистые. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, половое развитие по шкале Таннер (G3, P3) Ах 3, яички в мошонке, volume testes D = 15 ml, volume testes S = 15 ml Сердечно-сосудистая система пульс: 87 уд/мин; артериальное давление: 190/130 мм рт. Ст. Щитовидная железа расположена типично, мягко-эластической консистенции, не увеличена клинически: эутиреоз.

Результаты обследования

Ренин 0,99 мкМЕ/мл (N: 2,8 - 39,9)

Альдостерон 5240 пмоль/л (N: 54,5 - 570)

Метанефрин/норметанефрин мочи: Метанефрин 116.35мкг/сут(N: 25-312), Норметанефрин 113.23мкг/сут(N: 35-445)

Натрий 144 ммоль/л (N: 136-145)

Калий 2,5 ммоль/л (N: 3,5-5,1)

МРТ/КТ брюшинного пространства - Признаки узелковой гиперплазии обоих надпочечников

ВОПРОСЫ:

1. Необходимые для постановки диагноза лабораторные методы обследования (выберите 2)
 - 1) мультитероидный профиль
 - 2) ИФР-1, СТГ
 - 3) метанефрины/норметанефрины мочи
 - 4) ренин и альдостерон
 - 5) тестостерон
2. Дополнительные биохимические показатели необходимые для постановки диагноза
 - 1) натрий, калий
 - 2) трансаминазы – АСТ, АЛТ
 - 3) кальций, фосфор
 - 4) холестерин
3. В качестве дифференциальной диагностики формы гиперальдостеронизма необходимо провести пробу с
 - 1) 4-часовой ходьбой
 - 2) тропофеном
 - 3) синактеном
 - 4) дексаметазоном
4. Выберите необходимые для уточнения диагноза инструментальные методы обследования
 - 1) МРТ/КТ забрюшинного пространства
 - 2) УЗИ щитовидной железы
 - 3) УЗИ почек
 - 4) электрокардиограмма
5. Установите основной диагноз
 - 1) Альдостерома
 - 2) Гиперкортицизм
 - 3) Первичный идиопатический гиперальдостеронизм
 - 4) Ренальная артериальная гипертензия
6. Тактикой лечения при данном состоянии является
 - 1) односторонняя адреналэктомия
 - 2) немедикаментозное лечение (ограничение соли, физических нагрузок и т.д.)
 - 3) двусторонняя адреналэктомия
 - 4) консервативное лечение
7. Препаратом выбора для консервативного лечения и/или предоперационной подготовки пациента является
 - 1) амилорид
 - 2) эналаприл
 - 3) спиронолактон
 - 4) доксазозин
8. Возможные побочные эффекты на фоне приема спиронолактона
 - 1) сухой кашель
 - 2) гипернатриемия
 - 3) отеки нижних конечностей
 - 4) гиперкалиемия
9. Наиболее частой причиной симптоматической артериальной гипертензии у детей является
 - 1) гиперальдостеронизма
 - 2) ренальная АГ
 - 3) феохромоцитомы/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 = 43.6 пмоль/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) X-сцепленную адренолейкодистрофию
 - 4) врожденную дисфункцию коры надпочечников

7. Аутоиммунная надпочечниковая недостаточность чаще всего развивается у
 - 1) мальчиков после трех лет жизни
 - 2) детей после трех лет жизни
 - 3) новорожденных девочек
 - 4) новорожденных мальчиков

8. Препаратом выбора для лечения хронической надпочечниковой недостаточности у детей является
 - 1) гидрокортизон
 - 2) метилпреднизолон
 - 3) преднизолон

4) дексаметазон

9. Средняя начальная доза гидрокортизона для лечения хронической надпочечниковой недостаточности составляет _____ в сутки

- 1) 30-40 мг на 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. Наблюдались психиатром с подозрением на шизофрению, специфической терапии не получала. С 5,5 лет появились жалобы на слабость по утрам, повышенный аппетит, головные боли и рвоты. Мама отмечала улучшение состояния после приема сладкого чая. В 5 лет 7 месяцев впервые судорожный приступ утром. Была госпитализирована в неврологическое отделение, где установлен диагноз эпилепсия и начата терапия антиконвульсантами. Несмотря на проводимое лечение судороги повторялись с частотой до 1 раза в неделю. В течение 1,5 лет проводился подбор противосудорожной терапии без эффекта. В 8 лет резкое ухудшение состояния – утром при попытке пробуждения, невнятная речь, моторная неловкость, помрачение сознания, судорожный приступ. Была госпитализирована в реанимационное отделение в состоянии комы. При обследовании в реанимации выявлена гипогликемия 1,3 ммоль/л, начата инфузия раствором глюкозы, на фоне чего значимая положительная динамика. При дальнейшем контроле гликемии выявлены рецидивирующие гипогликемии, переведена в отделение эндокринологии для дальнейшего обследования

Анамнез жизни

Родилась в срок с весом 3800 гр, 55 см. Неонатальный период протекал спокойно. Раннее развитие по возрасту. Единственный ребенок в семье, брак неродственный. Отец с 28 лет наблюдается гастроэнтерологом по поводу язвенной болезни желудка и 12-перстной кишки, не оперирован. Мать считает себя здоровой

Объективный статус

Состояние: средней тяжести. Температура тела 36,6°C. рост: 139 см. SDS роста 1,48. Вес: 39 кг. SDS ИМТ 1,5. Кожные покровы сухие, чистые. Подкожно-жировая клетчатка: выражена достаточно, распределена равномерно. Периферические лимфоузлы: не увеличены. Костно-мышечная система: скелет без видимых деформаций. Дыхательная система: дыхание через нос свободное. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы хрипов нет. Сердечно-сосудистая система: область сердца не изменена, границы относительной тупости сердца в пределах возрастных границ, сердечные тоны ясные, с правильным ритмом. ЧСС 89 в мин, АД 100/70 мм рт. ст. Органы пищеварения: язык - влажный, чистый, обложен беловатым налетом. Живот – не увеличен, тонус мышц брюшного пресса достаточный. Петли кишечника не контурируются. При пальпации живот мягкий, безболезненный. Перистальтика активная, неравномерная. Перитонеальных знаков нет. Печень – край ее выступает из-под правой реберной дуги на 2 см. Селезенка – не увеличена. Стул ежедневный самостоятельный 1 раз в день, оформленный, без патологических примесей. Мочеполовая система: область почек не изменена, почки - не пальпируются, пальпация в проекции почек безболезненна. Симптом поколачивания - отрицательный с обеих сторон, половые органы сформированы правильно по женскому типу. Диурез не нарушен. Нервная система: в сознании. команды выполняет. Менингеальных симптомов нет. Отмечается умеренная головная боль в лобной области. Капризна, на осмотр реагирует несколько негативно, отмечается повышенная плаксивость. ЧН: зрение сохранено. Глазные щели симметричны, объем движения глаз в стороны не ограничен. Зрачки: округлой формы, 3 мм, симметричны, реакция на свет прямая, содружественная. Движения нижней челюсти, трофика жевательных мышц не нарушена. Лицо симметрично. Слух сохранен. Нистагм горизонтальный нагрузочный. Мягкое небо: симметрично, подвижно при фонации. Фонация не нарушена. Положение плеч, лопаток асимметрично. Голова – по средней линии. Девиация языка вправо. Речь скандированная, дизартричная. Объем движения в верхних конечностях, в нижних конечностях не ограничен. Астзия-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. Выпот 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) Адrenокортикальный 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, ОПК10.1, 10.2, 10.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Ребенок 8 суток жизни, находится в отделении реанимации по поводу рецидивирующих гипогликемий, требующих инфузионной терапии.

Жалобы

На гипогликемии минимально до 0,5 ммоль/л, сопровождающиеся угнетением сознания, апноэ.

Анамнез заболевания

При рождении состояние тяжелое за счет явлений дыхательных нарушений. Находился на респираторной поддержке СРАР. На первые сутки жизни при контроле гликемии выявлена гипогликемия 0,5 ммоль/л, сопровождавшаяся клинической картиной угнетения сознания, гипорефлексией. Состояние было купировано в/введением 10%-го раствора глюкозы. При дальнейшем контроле гликемии показатели стойко низкие 0,9-1,7 ммоль/л. Начата непрерывная внутривенная инфузия глюкозы, скорость утилизации глюкозы сверх энтеральной нагрузки составила 9 мг/кг/мин. При попытке снизить скорость инфузии отмечается субклиническая гипогликемия 1,7-2,2 ммоль/л. Кормится грудным молоком, физиологический объем усваивает. На самостоятельном дыхании. Получает антибактериальную терапию по поводу внутриутробной пневмонии.

Анамнез жизни

Мальчик от 2-й беременности. Родился на 38 неделе гестации с весом 2300 гр, ростом 45 см. Оценка по шкале Апгар 6/7. При рождении – явления дыхательной недостаточности, проводились реанимационные мероприятия. Родители здоровы, брак неродственный. Наследственность по гипогликемии, сахарному диабету неотягощена. 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. Таннер I. Яички в мошонке, D=S=1 мл.

Результаты лабораторных методов обследования

Инсулин плазмы на фоне гипогликемии

44 мкЕд/мл (нормы для нормогликемии: 2,6-24 мкЕд/мл)

Уровень лактата в крови 2,1 ммоль/л (0-2).

Кортизол плазмы 150 нмоль/л (100-660 нмоль/л)

УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства

Эхо-признаков патологии печени, почек и надпочечников не выявлено.

ВОПРОСЫ:

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

- 1) инсулин плазмы на фоне гипогликемии
- 2) уровень лактата в крови
- 3) глюкоза 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 I типа
- 2) Инсулинома
- 3) Надпочечниковая недостаточность
- 4) Врожденный гиперинсулинизм

4. Целевые значения гликемии у пациентов с врожденным гиперинсулинизмом

- 1) 2,0-3,5 ммоль/л

- 2) 3,0-4,0 ммоль/л
- 3) 2,6-4,5 ммоль/л
- 4) 3,5-8 ммоль/л

5. Пациенту следует назначить

- 1) октреотид 100 мкг/кг/сут в комбинации с гидрохлортиазидом
- 2) диазоксид (3-5 мг/кг/сут) в комбинации с гидрохлортиазидом
- 3) октреотид 30 мкг/кг/сут
- 4) преднизолон 3 мг/кг/сут

6. На фоне подбора терапии для оценки ее эффективности рекомендован контроль

- 1) гликемии в течение суток
- 2) гликемии 1 раз в день
- 3) уровня кортизола утром и вечером
- 4) инсулина в течение суток

7. На фоне терапии диазоксидом в дозе 3 мг/кг/сут достигнута стойкая эугликемия. Удалось полностью отменить инфузионную терапию глюкозой. Констатирована компенсация углеводного обмена.

В данном случае целесообразно молекулярно-генетическое исследование генов ответственных за развитие

- 1) врожденного гиперинсулинизма (KCNJ11 и др.)
- 2) полигландурной недостаточности (AIRE др.)
- 3) различных форм ВДКН (CYP21 и др.)
- 4) инсулиномы (MEN1 и др.)

8. Наиболее вероятная причина врожденного гиперинсулинизма в данном случае

- 1) диабетическая фетопатия
- 2) синдром Бэквита-Видемана
- 3) задержка внутриутробного развития
- 4) инсулинома

9. Перед выпиской домой родителям пациента необходимо научиться самостоятельно вводить

- 1) глюкозу в/в
- 2) гидрокортизон в/в, п/к
- 3) гидрокортизон в/м
- 4) глюкагон п/к или в/м

10. Пациенту показано амбулаторное наблюдение у

- 1) ЛОР врача
- 2) гематолога
- 3) детского эндокринолога
- 4) кардиолога

11. Органический гиперинсулинизм у детей первого года жизни может быть связан с мутациями генов, участвующих в регуляции секреции инсулина и

- 1) синдромом Бэквита-Видемана
- 2) надпочечниковой недостаточностью
- 3) гликогенозом 1 типа
- 4) врожденным гипопитуитаризмом

12. Для врожденного гиперинсулинизма характерно наличие

- 1) кетоацидоза
- 2) лактацидоза
- 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, ОПК10.1, 10.2, 10.3, ПК-4.1, 4.2., 4.3, ПК-5.1, 5.2, 5.3)

Девочка в возрасте 2-х месяцев переведена из перинатального центра в эндокринологическое отделение в связи с рецидивирующими гипогликемиями.

Жалобы

На эпизоды гипогликемии, сопровождающиеся судорогами, увеличение в размерах языка.

Анамнез заболевания

При рождении выраженная гипотония, гипорефлексия, выявлена гипогликемия 1,1 ммоль/л.

Находилась в отделении патологии новорожденных, где проводилась инфузионная терапия раствором глюкозы. При рождении выявлена макroglossия, пупочная грыжа. Хирургическое лечение не проводилось. В возрасте 1 недели при эхокардиографии диагностирован ВПС: ООО с гемодинамически незначимым шунтированием (вторичный ДМПП?), аневризма МПП. При УЗИ органов брюшной полости и почек на 2 неделе жизни: гепатомегалия, аномалия формы желчного пузыря, нефромегалия. По данным НСГ на 3-й неделе жизни без клинически значимых отклонений. Кариотип 46 XX.

Со 2-й недели жизни парентеральное введение глюкозы отменено, допаивается 10% раствором глюкозы между кормлениями, на фоне чего гликемия в течение дня от 1,5 до 5,6 ммоль/л.

Анамнез жизни

Ребёнок от 1-й беременности. Роды оперативные на 34 неделе (преэклампсия). Масса при рождении: 3240 г Рост при рождении: 52 см По шкале Апгар: 8 /8 Родители здоровы, брак неродственный.

Объективный статус

Рост: 61 см. SDS роста: 1.184. Вес: 5.8 кг. SDS веса: 0.854. Телосложение: гиперстеническое, отмечается правосторонняя гемигиперплазия. Кожные покровы: умеренной влажности, чистые. Слизистые оболочки: нормальной окраски, чистые. Костно-мышечная система: правые верхние и нижние конечности длиннее левых, длина окружности плеч и бедер больше с правой стороны, вогнутая форма мечевидного отростка грудины. Подкожно-жировая клетчатка: развита умеренно, асимметрично, больше справа. Щитовидная железа: не увеличена. Наружные половые органы развиты по женскому типу, Таннер 1. Сердечно-сосудистая система пульс: 146 уд/мин; тоны сердца: ясные, ритмичные; шум сердца: мягкий, дующий, функциональный; Дыхание: везикулярное, хрипов нет. ЧДД повышена до 44 в мин., сатурация 85-86%. Система органов пищеварения: выраженная макroglossия (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 масс-спектрометрия 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 глюкогона в крови
- 5) определение кортизола плазмы

- 6) тандемная масспектрометрия крови на аминокислоты и ацилкарнитины
2. Инструментальным методом обследования, помогающим поставить диагноз, является
- 1) МРТ брюшной полости
 - 2) рентгенография грудной клетки
 - 3) УЗИ брюшной полости
 - 4) МСКТ брюшной полости
3. Основным диагнозом является
- 1) Гликогеноз 1а типа. Органический гиперинсулинизм
 - 2) Инсулинома
 - 3) Галактоземия
 - 4) Синдром Беквита-Видемана. Органический гиперинсулинизм
4. Целевые значения гликемии у пациентов с гиперинсулинемическими гипогликемиями - _____ ммоль/л
- 1) 2,6-4,5
 - 2) 3,5-8
 - 3) 3,0-4,0
 - 4) 2,0-3,5
5. Пациенту следует назначить
- 1) преднизолон 3 мг/кг/сут
 - 2) глюкогон 2,5 мкг/кг/час
 - 3) октреотид 30 мкг/екг/сут
 - 4) диазоксид 5 мг/кг/сут
6. На фоне подбора терапии для оценки ее эффективности рекомендован контроль
- 1) гликемии в течение суток
 - 2) уровня кортизола утром и вечером
 - 3) гликемии 1 раз в день
 - 4) инсулина в течение суток
7. Ребенку было проведено молекулярно-генетическое исследование. Подтвержден синдром Беквита-Видемана. В качестве дополнительного обследования целесообразно провести анализ крови на
- 1) альфафетопротеин
 - 2) 17-гидроксипрогестерон
 - 3) гастрин
 - 4) кальцитонин
8. Перед выпиской домой родителям пациента необходимо научиться самостоятельно вводить
- 1) глюкогон п/к или в/м
 - 2) гидрокортизон в/в
 - 3) гидрокортизон в/м
 - 4) глюкозу в/в
9. При синдроме Беквита Видемана гипогликемии связаны с
- 1) недостаточностью глюкогона
 - 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

