

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Ковтун Ольга Петровна
Должность: ректор
Дата подписания: 04.09.2023 09:40:54
Уникальный программный ключ:
f590ada38fac7f9d3be3160b34c218b72d19757d

Приложение 5

**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Уральский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

Кафедра госпитальной педиатрии



УТВЕРЖДАЮ

Проректор по образовательной
деятельности и молодежной политике

Т.В. Бородулина

Бородулина
«26» мая 2023 г.

ПРОГРАММА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ И ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

Уровень высшего образования: *подготовка кадров высшей квалификации*

Специальность: *31.08.17 Детская эндокринология*

Квалификация: *Врач-детский эндокринолог*

г. Екатеринбург
2023

Программа государственной итоговой аттестации и фонд оценочных средств составлены в соответствии с требованиями федерального государственного образовательного стандарта высшего образования (ФГОС ВО) по специальности 31.08.17 Детская эндокринология, утвержденного приказом Минобрнауки России № 107 от 02.02.2022 г., и с учетом требований профессионального стандарта «Врач-детский эндокринолог», утвержденного приказом Минтруда России от 29.01.2019 г. № 49н.

Программа государственной итоговой аттестации и фонд оценочных средств составлены:

№	ФИО	должность	уч. степень	уч. звание
1	Вахлова Ирина Вениаминовна	Заведующая кафедрой госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России	д.м.н.	Профессор кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России
2	Кияев Алексей Васильевич	Главный внештатный детский специалист - эндокринолог Минздрава России по Уральскому Федеральному Округу, главный внештатный специалист-детский эндокринолог Минздрава Свердловской области	д.м.н.	Доцент кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

Программа государственной итоговой аттестации и фонд оценочных средств одобрены представителями профессионального и академического сообщества. Рецензенты:

- Кожевникова О.В., заместитель главного врача по лечебной работе Государственного автономного учреждения здравоохранения Свердловской области «Областная детская клиническая больница»
- Храмова Е.Б., заведующая кафедрой детских болезней педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» Минздрава России, д.м.н., профессор

Программа государственной итоговой аттестации и фонд оценочных средств обсуждены и одобрены:

- на заседании кафедры госпитальной педиатрии (протокол № 9 от 28.04.2023 г.);
- методической комиссией специальностей ординатуры (протокол № 5 от 10.05.2023 г).

1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Основная образовательная программа высшего образования – программа подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре (далее – программа ординатуры) по специальности 31.08.17 Детская эндокринология завершается государственной итоговой аттестацией (ГИА) для выпускников, выполнивших план и программу обучения. Выпускник должен обладать всеми компетенциями, соответствующими области профессиональной деятельности – охране здоровья граждан путем обеспечения оказания специализированной медицинской помощи в соответствии с установленными требованиями и стандартами в сфере здравоохранения. Вид профессиональной деятельности, к которой готовится выпускник, – врачебная практика в области детской эндокринологии. Программа ГИА ординатуры по специальности 31.08.17 Детская эндокринология включает в себя все виды профессиональной деятельности, к которым готовится выпускник по специальности 31.08.17 Детская эндокринология:

- профилактическая;
- диагностическая;
- лечебная;
- реабилитационная;
- психолого-педагогическая;
- организационно-управленческая.

Основная цель вида профессиональной деятельности: профилактика, диагностика, лечение заболеваний эндокринной системы, реабилитация пациентов.

Цель ГИА – оценить степень освоения программы ординатуры и соответствие результата освоения программы требованиям профессионального стандарта «Врач-детский эндокринолог» и квалификационным требованиям, которые предъявляются к специалисту согласно приказу Минздравсоцразвития России от 23.07.2010 № 541н «Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения».

ГИА проводится государственными экзаменационными комиссиями в целях определения соответствия результатов освоения обучающимися образовательных программ соответствующим требованиям ФГОС ВО. Для проведения ГИА приказом ректора утверждается состав комиссий по специальностям, которые состоят из председателя, секретаря и членов комиссии, назначаемых из числа преподавателей университета, представителей органов управления здравоохранением, представителей работодателей.

При разработке программы ГИА и фонда оценочных средств (ФОС) учитываются требования и рекомендации действующих нормативно-правовых актов и иных документов, регламентирующих организацию и осуществление образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования - программам ординатуры:

- Федеральный закон РФ от 29.12.2012г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;
- Федеральный закон РФ № 323-ФЗ от 21.11.2011 г. «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»;
- Приказ Министерства образования и науки Российской Федерации от 19 ноября 2013 г. N 1258 "Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования - программам ординатуры";
- Приказ Министерства образования и науки РФ от 18 марта 2016 г. N 227 "Об утверждении Порядка проведения государственной итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования - программам подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), программам ординатуры, программам ассистентуры-стажировки";
- Методические рекомендации по организации образовательного процесса для обучения инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья в образовательных организациях высшего образования, в том числе оснащенности образовательного процесса (утвержденные зам. министра образования и науки РФ А.А. Климовым от 08.04.2014 № АК-44/05вн);

- Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования (ФГОС ВО), утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 25 августа 2014 г. N 1060 по специальности 31.08.17 Детская эндокринология;
- Профессиональный стандарт "Врач - детский эндокринолог", утвержденный приказом Минтруда России от 29.01.2019 N 49н
- Клинические рекомендации, национальные руководства и порядки оказания медицинской помощи по профилю специальности.

2. ПЕРЕЧЕНЬ ФОРМ И ЭТАПОВ ГИА

ГИА проводится в форме государственного экзамена, что предусматривает подготовку к сдаче и собственно сдачу государственного экзамена выпускником. Процедура сдачи ГИА состоит из трех этапов, проводимых последовательно:

I этап – оценка уровня освоения навыков и умений (в том числе сдачу навыков с использованием симуляционного оборудования в Аккредитационно-симуляционном центре и сдачу навыков у «постели больного»);

II этап – междисциплинарное аттестационное тестирование, включающее вопросы всех дисциплин учебного плана,

III этап – собеседование по билетам в виде ситуационных задач.

3. СОДЕРЖАНИЕ ЭТАПОВ ГИА И КРИТЕРИИ ИХ ОЦЕНКИ

I этап: оценка уровня освоения практических умений и навыков

Оценка навыков и умений проводится в соответствии с программой практики и симуляционного курса на клинических базах и/или «Аккредитационно-симуляционном центре» (АСЦ). Перечень навыков и умений определен для специальности с учетом мнения работодателя.

I подэтап – представление пациента и его истории болезни, демонстрация методики исследования. В условиях клинической базы «у постели больного» ординатор должен продемонстрировать следующие навыки:

- провести объективное исследование;
- выявить клинические симптомы и синдромы;
- оценить лабораторные и инструментальные методы обследования;
- сформулировать клинический диагноз;
- назначить план дополнительного обследования;
- обосновать план лечения;
- выписать рецепт на один из лекарственных препаратов, назначенных пациенту.

2 подэтап – сдача навыков в АСЦ. Выпускник демонстрирует навыки на станциях.

Результат оценивается как «зачтено» или «не зачтено».

Этап приема практических умений и навыков

Параметры оценочных средств.

Оценивается умение работать с больными: собрать анамнез, провести осмотр, выделить ведущие симптомы, поставить диагноз у ребёнка с патологией эндокринной системы.

- | | |
|------------------------------|-----------|
| 1. Предлагаемое количество - | 1 пациент |
| 2. Выборка - | случайная |
| 3. Предел длительности - | 60 мин. |

Критерии оценки уровня освоения практических умений и навыков (I этап):

«Отлично» - проведен подробный расспрос больного или его родственников, определены все детали анамнеза болезни, анамнеза жизни, эпидемиологического, аллергологического анамнеза.

Сделаны соответствующие выводы. Проведен осмотр по органам и системам: выделены главные симптомы. Определены ведущие синдромы основного, сопутствующего (при его наличии), фонового (при его наличии) заболевания. Интерпретированы результаты лабораторных анализов (при их наличии). Сформулирован клинический диагноз. Проведен дифференциальный диагноз (при необходимости). Определена тактика лечения, включая сроки госпитализации больного, и ближайший прогноз. При общении с больным или его

представителем проявляет толерантность к социальному, этническому статусу пациента, демонстрирует эмпатию.

«Хорошо» - то же самое, но при наличии замечаний, имеющих несущественный характер при сборе анамнеза и осмотре больного, неполная формулировка клинического диагноза в части выделения сопутствующих или фоновых заболеваний, затруднение с определением ближайшего прогноза.

«Удовлетворительно» - имеются замечания по неполному анамнезу, нарушению методики осмотра больного, диагноз основного заболевания сформулирован с наводящими вопросами, но тактика его лечения и сроки изоляции определены правильно, не выделены сопутствующие и фоновые болезни, не определен прогноз.

II этап: междисциплинарное аттестационное тестирование

Проводится на основе компьютерных технологий (электронных носителей тестовых заданий) с использованием банка тестовых заданий, охватывающих содержание дисциплин базовой части Учебного плана по специальности Детская эндокринология. Тестовый контроль предусматривает ответы на 100 вопросов из разных дисциплин программы.

Параметры оценочных средств:

- | | | |
|----|-------------------------------------|-------------------|
| 1. | Предлагаемое количество вопросов - | 100 |
| 2. | Предлагаемое количество вариантов - | 1 |
| 3. | Выборка - | случайная |
| 4. | Предел длительности этапа - | 100 минут |
| 5. | Критерии оценки: | |
| | 70-79% правильных ответов - | удовлетворительно |
| | 80-89% правильных ответов - | хорошо |
| | 90% и выше - | отлично |

III этап: собеседование на основе решения междисциплинарной ситуационной задачи

Собеседование проводится по ситуационной задаче. Ситуационная задача представляет собой конкретный клинический случай. В задаче представлены жалобы, основные сведения из анамнеза заболевания и жизни пациента, ряд показателей лабораторных и инструментальных методов исследования. По данным ситуационной задачи ординатор должен дать заключение, обосновать диагноз, обосновать необходимость дополнительного обследования, определить лечебную тактику. Результат оценивается по 5-балльной системе.

Параметры оценочных средств.

Ситуационные задачи творческого уровня, позволяющие оценить не только знание фактического материала, но и умение синтезировать, анализировать, устанавливать причинно-следственные связи, объединять знания различных областей, аргументировать собственную точку зрения -

- | | | |
|----|---------------------------------|-----------|
| 1. | Предлагаемое количество задач - | 52 |
| 2. | Выборка - | случайная |
| 3. | Предел длительности - | 30 мин |
| 4. | Критерии оценки: | |

«Отлично» - если обучающийся демонстрирует умение анализировать информацию, выделяет главные и второстепенные признаки болезни, правильно использует терминологию, ставит диагноз согласно действующих классификаций, выбирает оптимальный метод лечения, диагностики, реабилитации, профилактики, разрабатывает план в зависимости от индивидуальных особенностей, выявляет причинно-следственные связи, уверенно аргументирует собственную точку зрения.

«Хорошо» - если допускает незначительные ошибки, не способные негативно повлиять на течение и исход болезни.

«Удовлетворительно» - если допускает ошибки, способные привести к осложненному течению болезни и ухудшить прогноз.

«Неудовлетворительно» - если допущена грубая диагностическая ошибка (неправильно сформулирован диагноз), определена неверная лечебная тактика.

Критерии оценки результатов сдачи государственного экзамена

Результаты сдачи государственного экзамена определяются оценками "отлично", "хорошо", "удовлетворительно", "неудовлетворительно". Оценки "отлично", "хорошо", "удовлетворительно" означают успешное прохождение ГИА.

Итоговая оценка, полученная ординатором в ходе ГИА, учитывает результаты всех аттестационных испытаний и объявляется выпускнику в день оформления и утверждения в установленном порядке протоколов заседания ГЭК этапов.

«Отлично» заслуживает ординатор, усвоивший в полном объеме профессиональные компетенции, применивший междисциплинарные знания для решения профессиональных задач будущей профессии.

«Хорошо» заслуживает ординатор, усвоивший основные профессиональные компетенции, продемонстрировавший способность к их самостоятельному применению и развитию в ходе дальнейшей профессиональной деятельности.

«Удовлетворительно» заслуживает ординатор, обнаруживший пробелы в знаниях, допустивший в ответе и при демонстрации профессиональных навыков погрешности, но обладающий необходимыми знаниями для их устранения.

«Неудовлетворительно» выставляется ординатору, допустившему принципиальные (грубые) ошибки при демонстрации практических навыков и компетенций, который не может приступить к самостоятельной работе без дополнительных знаний и навыков.

4. ПЕРЕЧЕНЬ ИНФОРМАЦИОННОГО СОПРОВОЖДЕНИЯ И ОБОРУДОВАНИЯ, НЕОБХОДИМОГО ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ГИА

Перечень оборудования для сдачи практических навыков и умений, структурных подразделений для проведения практического этапа ГИА:

Наименование подразделения	Наименование специализированных аудиторий, кабинетов, лабораторий и прочее с перечнем основного оборудования
Кафедра госпитальной педиатрии	Учебные классы с комплексом учебно-методического обеспечения. Учебные слайды, видеофильмы. Компьютерный класс: компьютерные обучающие программы. Мультимедийный проектор с набором презентаций. Моноблок (2 шт.) с выходом в сеть Интернет. Тестовые вопросы и задачи. Набор методических рекомендаций и пособий, монографий в учебном классе. Пособия для оценки психофизического развития ребенка. Электронные весы для детей до года, Аппарат для измерения артериального давления с детскими манжетками. Пеленальный стол. Сантиметровые ленты. Стетоскоп. Фонендоскоп. Термометр. Медицинские весы. Ростомер. Противошоковый набор. Набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий. Электрокардиограф. Облучатель бактерицидный. Негатоскоп. Учебная мебель (столы, стулья, банкетки).
Аккредитационно-симуляционный центр	Муляжи для отработки общеуходовых навыков в педиатрии, манекены для отработки навыков СЛР и новорожденных, открытая реанимационная система «Аист».

ГАУЗ «ОДКБ»	СО	Глюкометры с расходными материалами Фонендоскопы, термометры, медицинские весы, ростомер, Аппарат для измерения артериального давления с детскими манжетками – 3 шт. Расходный материал в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью
----------------	----	--

Перечень лицензионного программного обеспечения

1. Системное программное обеспечение

1.1. Серверное программное обеспечение:

- VMwarevCenterServer 5 Standard, срок действия лицензии: бессрочно; VMwarevSphere 5 EnterprisePlus, срок действия лицензии: бессрочно, дог. № 31502097527 от 30.03.2015 ООО «Крона-КС»;
- WindowsServer 2003 Standard№ 41964863 от 26.03.2007, № 43143029 от 05.12.2007, срок действия лицензий: бессрочно;
- ExchangeServer 2007 Standard(лицензия № 42348959 от 26.06.2007, срок действия лицензии: бессрочно);
- SQL ServerStandard 2005 (лицензия № 42348959 от 26.06.2007, срок действия лицензии: бессрочно);
- CiscoCallManager v10.5 (договор № 31401301256 от 22.07.2014, срок действия лицензии: бессрочно), ООО «Микротест»;

1.2. Операционные системы персональных компьютеров:

- Windows 7 Pro (OpenLicense № 45853269 от 02.09.2009, № 46759882 от 09.04.2010, № 46962403 от 28.05.2010, № 47369625 от 03.09.2010, № 47849166 от 21.12.2010, № 47849165 от 21.12.2010, № 48457468 от 04.05.2011, № 49117440 от 03.10.2011, № 49155878 от 12.10.2011, № 49472004 от 20.12.2011), срок действия лицензии: бессрочно);
- Windows7 Starter(OpenLicense№ 46759882 от 09.04.2010, № 49155878 от 12.10.2011, № 49472004 от 20.12.2011, срок действия лицензий: бессрочно);
- Windows 8 (OpenLicense № 61834837 от 09.04.2010, срок действия лицензий: бессрочно);
- Windows 8 Pro(OpenLicense№ 61834837 от 24.04.2013, № 61293953 от 17.12.2012, срок действия лицензии: бессрочно).

2. Прикладное программное обеспечение

2.1. Офисные программы

- OfficeStandard 2007 (OpenLicense № 43219400 от 18.12.2007, № 46299303 от 21.12.2009, срок действия лицензии: бессрочно);
- OfficeProfessionalPlus 2007 (OpenLicense № 42348959 от 26.06.2007, № 46299303 от 21.12.2009, срок действия лицензии: бессрочно);
- OfficeStandard 2013 (OpenLicense№ 61293953 от 17.12.2012, № 49472004 от 20.12.2011, № 61822987 от 22.04.2013, № 64496996 от 12.12.2014, № 64914420 от 16.03.2015, срок действия лицензии: бессрочно);

2.2. Программы обработки данных, информационные системы

- Программное обеспечение «ТАНДЕМ.Университет» (включая образовательный портал educa.usma.ru) (лицензионное свидетельство № УГМУ/18 от 01.01.2018, срок действия лицензии: бессрочно), ООО «Тандем ИС»;
- Программное обеспечение портал дистанционного образования Cix.Learning (лицензионное свидетельство от 18.07.2008), ООО «Цикс-Софт»;

2.3. Внешние электронные информационно-образовательные ресурсы

- ЭБС «Консультант студента», № 152СЛ.03-2019 от 23.04.19, срок действия до 31.08.2020, ООО Политехресурс;
- справочная правовая система Консультант плюс, дог. № 31705928557 от 22.01.2018, дог. № 31907479980 от 31.01.19 срок действия до 30.06.2019 с автоматическим продлением на год, ООО Консультант Плюс-Екатеринбург;
- Система автоматизации библиотек ИРБИС, срок действия лицензии: бессрочно; дог. № ИР-102П/02-12-13 от 02.12.13 ИП Охезина Елена Андреевна;

- Институциональный репозиторий на платформе DSpace (Электронная библиотека УГМУ), срок действия лицензии: бессрочно; дог. установки и настройки № 670 от 01.03.18 ФГАОУ ВО УрФУ им. первого Президента России Б.Н. Ельцина.

5. РЕКОМЕНДУЕМАЯ УЧЕБНАЯ ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ПОДГОТОВКИ К ГИА

Вся необходимая учебно-методическая информация представлена на образовательном портале educa.usma.ru. Все обучающиеся имеют доступ к электронным образовательным ресурсам (электронный каталог и электронная библиотека Университета, ЭБС «Консультант студента»).

5.1 Основная литература

5.1.1 Электронные учебные издания (учебники, учебные пособия)

1. Дедов И.И., Детская эндокринология. Атлас [Электронный ресурс] / под ред. И. И. Дедова, В. А. Петерковой. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 240 с. - ISBN 978-5-9704-3614-1 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970436141.html>
2. Аметов А.С., Сахарный диабет 2 типа. Проблемы и решения. Том 1. [Электронный ресурс] : учеб. пос. / Аметов А.С. - 3-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 352 с. - ISBN 978-5-9704-3279-2 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970432792.html>
3. Аметов А.С., Сахарный диабет 2 типа. Проблемы и решения. Том 2. [Электронный ресурс] : учеб. пос. / Аметов А.С. - 3-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 280 с. - ISBN 978-5-9704-3280-8 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970432808.html>
4. Мкртумян А.М., Неотложная эндокринология [Электронный ресурс] / Мкртумян А.М., Нелаева А.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. - 128 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-1836-9 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970418369.html>
5. Аметов А.С., Сахарный диабет 2 типа. Проблемы и решения [Электронный ресурс] / Аметов А.С. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 1032 с. - ISBN 978-5-9704-2829-0 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970428290.html>
6. Дедов И.И., Сахарный диабет у детей и подростков [Электронный ресурс] : руководство / Дедов И.И., Кураева Т.Л., Петеркова В.А. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 272 с. - ISBN 978-5-9704-2695-1 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970426951.html>
7. Древаль А.В., Профилактика поздних макрососудистых осложнений сахарного диабета: руководство [Электронный ресурс] / Древаль А.В., Мисникова И.В., Ковалева Ю.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 80 с. (Библиотека врача-специалиста) - ISBN 978-5-9704-2457-5 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970424575.html>
8. Михайлова С.В., Нейрометаболические заболевания у детей и подростков: диагностика и подходы к лечению [Электронный ресурс] / С.В. Михайлова, Е.Ю. Захарова, А.С. Петрухин - М. : Литтерра, 2012. - 352 с. (Серия "Практические руководства") - ISBN 978-5-4235-0010-8 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785423500108.html>
9. Дедов И.И., Справочник детского эндокринолога [Электронный ресурс] / И. И. Дедов, В. А. Петеркова - М. : Литтерра, 2014. - 496 с. - ISBN 978-5-4235-0122-8 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785423501228.html>
10. Медведев И.Б., Диабетическая ретинопатия и ее осложнения [Электронный ресурс] : руководство / И. Б. Медведев, В. Ю. Евграфов, Ю. Е. Батманов - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 288 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-3324-9 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970433249.html>

5.1.2. Электронные базы данных, к которым обеспечен доступ

1. База данных «Электронная библиотека медицинского ВУЗа» (ЭБС «Консультант студента») Доступ к комплектам «Медицина. Здравоохранение. ВО». «Гуманитарные и социальные науки», «Естественные и точные науки» (полнотекстовая) Контракт №152СЛ/03-2019 от 23.04.2019 Сайт БД: <http://www.studmedlib.ru>

2. Электронная База Данных (БД) Medline Medline complete Сублицензионный договор №646 Medline от 07. 05. 2018 Сайт БД: <http://search.ebscohost.com>
3. Политематическая реферативно-библиографическая и наукометрическая (библиометрическая) база данных Scopus Сублицензионный договор №1115/Scopus от 01.11.18 Сайт БД: www.scopus.com
4. Политематическая реферативно-библиографическая и наукометрическая (библиометрическая) база данных Web of Science Сублицензионный договор №1115/WoS от 02.04.18 Сайт БД: <http://webofknowledge.com>
5. Научная электронная библиотека Science Index "Российский индекс цитирования". Простая неисключительная лицензия на использование информационно-аналитической системы Science Index Лицензионный договор SCIENCE INDEX №SIO-324/2019 от 27.05.2019 Сайт БД: <https://elibrary.ru>
6. Федеральная электронная медицинская библиотека Минздрава России <http://www.femb.ru/feml/>
7. Электронная Библиотечная Система (ЭБС) «Консультант врача» Сайт ЭБС: www.rosmedlib.ru

5.1.3. Учебники и учебные пособия

1. Башнина Е.Б. Эндокринные заболевания у детей и подростков [Текст] : руководство для врачей / под ред. Е. Б. Башниной. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 416 с. : ил.
2. Дедов И.И. Сахарный диабет у детей и подростков [Текст] : руководство / И. И. Дедов, Т. Л. Кураева, В. А. Петеркова. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 272 с. : ил.
3. Романенко В.А. Педиатрия. Диагностика и неотложная помощь в детской эндокринологии [Текст] : учебное пособие. Кн. 8 / М-во здравоохранения Р Ф), ГБОУ ВПО Уральский государственный медицинский университет) ; под ред. В. А. Романенко. - Екатеринбург : [б. и.], 2014. - 70 с. - (Библиотека практического врача).
4. Брук Ч.Г.Д. Руководство по детской эндокринологии [Текст] / пер. с англ. под ред.: Ч. Г.Д. Брука, Р. С. Брауна. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 352 с. : ил.
5. Кияев А.В. Диабетический кетоацидоз у детей: эпидемиология, клиничко-патогенетические аспекты, дифференциальная диагностика, интенсивная терапия, профилактика [Текст] : Метод. пособие для врачей-педиатров и детских эндокринологов / А. В. Кияев [и др.] ; под ред. А. В. Кияева; ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России. - Екатеринбург : Изд-во УГМУ, 2018. - 16 с.

5.2 Дополнительная литература

5.2.1. Учебно-методические пособия

1. Дедов И.И., Петеркова В.А. Детская эндокринология. Руководство для врачей – М.: Универсум Паблишинг, 2006. – 600 с.
2. Дедов И.И., Петеркова В.А. Детская эндокринология.– М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 256с.
3. Дедов И.И., Семичева Т.В., Петеркова В.А. Половое развитие у детей: норма и патология. – Москва, 2002. – 232 с.: ил.
4. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник, 7-е изд. В двух томах. Т. 1. – СПб: Питер, 2012. – 928 с.
5. Дедов И.И. Рациональная фармакотерапия заболеваний эндокринной системы и нарушений обмена веществ / Под ред.: И. И. Дедова, Г. А. Мельниченко - М. : ЛитТерра, 2013. – 1024 с.
6. Дедов И.И., Петеркова В.А. Справочник детского эндокринолога / И.И. Дедов, В.А. Петеркова. 2-е изд., испр. И доп. - М.: Литтерра, 2014. – 496 с.
7. Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И.И. Дедова и В.А. Петерковой. – М.: Практика, 2014. – 442 с.

8. Алгоритмы специализированной медицинской помощи больным сахарным диабетом / Под редакцией И.И. Дедова, М.В. Шестаковой, А.Ю. Майорова. - 8-й выпуск. - М.: УП ПРИНТ; 2017. – 112 с.
9. Дедов И.И., Эндокринология: учебник / И.И. Дедов, Г.А. Мельниченко, В.Ф. Фадеев - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 432 с.
10. Журнал «Клиническая и экспериментальная тиреоидология» <https://endojournals.ru/index.php/ket>
11. Журнал «Эндокринная хирургия» <https://endojournals.ru/index.php/serg>
12. «Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации <https://www.endocrincentr.ru/specialists/science/nauchnye-publikacii>
13. Журнал «Лечащий врач» <http://www.lvrach.ru>
14. «Российский медицинский журнал» <http://www.rmj.ru>

5.2.2. Литература для углубленного изучения, подготовки рефератов

1. Management Guidelines for Children with Thyroid Nodules and Differentiated Thyroid Cancer. Thyroid. 2015 Jul;25(7):716-59. doi: 10.1089/thy.2014.0460.
2. 2015 American Thyroid Association Management Guidelines for Adult Patients with Thyroid Nodules and Differentiated Thyroid Cancer: The American Thyroid Association Guidelines Task Force on Thyroid Nodules and Differentiated Thyroid Cancer. 2016 Jan;26(1):1-133. doi: 10.1089/thy.2015.0020. Thyroid, 2016
3. Союз педиатров России: <http://www.pediatr>
4. «Consilium-medicum» <http://www.consilium-medicum.com/media/consilium>
5. «Вестник доказательной медицины» <http://www.evidence-update.ru>
6. Журнал «Проблемы эндокринологии» <https://endojournals.ru/index.php/probl>

6. ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

6.1. Перечень компетенций, оценивание сформированности которых выносится на ГИА

Результатом освоения дисциплины является формирование следующих компетенций:

3.1. Универсальные компетенции и индикаторы их достижения

Категория (группа) универсальных компетенций	Код и наименование универсальной компетенции выпускника	Код и наименование индикатора достижения универсальной компетенции, соотнесенного со знаниями и умениями, указанными в профессиональном стандарте
Системное критическое мышление и	УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	УК-1.1 Умеет анализировать проблемную ситуацию как систему, выявлять ее составляющие и связи между ними УК-1.2 Умеет осуществлять поиск и интерпретировать информацию, необходимую для решения проблемной ситуации в области медицины и фармации в профессиональном контексте; критически оценивать надежность источников информации, работать с противоречивой информацией УК-1.3 Умеет разрабатывать и содержательно аргументировать стратегию действий для решения проблемной ситуации на основе системного и междисциплинарного подходов УК-1.4 Умеет использовать логико-методологический инструментарий для критической оценки современных научных достижений в области медицины, фармации, философских и социальных концепций в своей профессиональной деятельности
Разработка и реализация проектов и	УК-2. Способен разрабатывать, реализовывать проект и управлять им	УК-2.1 Знает нормативно-правовые основания в сфере здравоохранения УК-2.2 Умеет разрабатывать концепцию проекта в рамках обозначенной проблемы: формулирует цель, задачи, обосновывает актуальность, ожидаемые

		результаты, определяет круг партнеров и характер взаимодействия с ними УК-2.3 Умеет разрабатывать план реализации проекта с использованием инструментов планирования УК-2.4 Умеет осуществлять мониторинг хода реализации проекта, корректировать отклонения и вносить необходимые изменения в план реализации проекта
Командная работа и лидерство	УК-3. Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению	УК-3.1 Знает основы стратегического управления человеческими ресурсами, модели организационного поведения, факторы формирования организационных отношений, принципы командной работы в медицинских организациях УК-3.2 Умеет определять стиль управления для эффективной работы команды; понимает эффективность использования стратегии сотрудничества для достижения поставленных целей; вырабатывать командную стратегию и определять свою роль в команде врачей, среднего и младшего медицинского персонала УК-3.3 Умеет разрешать конфликты и противоречия при деловом общении на основе учета интересов всех сторон и особенностей их поведения в медицинской организации при организации медицинской помощи населению УК 3.4 Имеет опыт участия в дискуссиях и обсуждениях результатов работы команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала УК-3.5 Использует в цифровой среде различные цифровые средства, позволяющие достигать поставленных целей во взаимодействии с другими людьми и при работе в команде врачей, среднего и младшего медицинского персонала в процессе организации медицинской помощи населению
Коммуникация	УК-4. Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности	УК-4. Способен применять современные коммуникативные технологии для академического и профессионального взаимодействия УК-4.1. Умеет устанавливать и развивать профессиональные контакты, включая обмен информацией и выработку стратегии взаимодействия УК-4.2. Имеет практический опыт представления результатов академической и профессиональной деятельности на различных публичных мероприятиях, использования современных информационных и коммуникационных средства и технологий
Самоорганизация и саморазвитие (в том числе здоровьесбережение)	УК-5. Способен планировать и решать задачи собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории	УК-5.1 Умеет объективно оценивать свои ресурсы (личностные, ситуативные, временные) и оптимально их использовать для совершенствования собственной деятельности УК-5.2 Умеет анализировать результаты, полученные в ходе своей профессиональной деятельности, осуществлять самоконтроль и самоанализ процесса и результатов профессиональной деятельности, критически их оценивать, делать объективные выводы по своей работе, корректно отстаивать свою точку зрения УК-5.3 Умеет определять приоритеты профессионального роста и способы совершенствования профессиональной деятельности на основе построения индивидуальной образовательной траектории и инструментов

		непрерывного образования, в том числе в условиях неопределенности УК-5.4 Имеет представление о здоровьесберегающих технологиях, необходимых для поддержания здорового образа жизни с учётом физических особенностей организма УК-5.5 Умеет применять на практике разнообразные средства физической культуры, спорта и туризма для сохранения и укрепления здоровья, психофизической подготовки и самоподготовки к будущей жизни и профессиональной деятельности УК-5.6 Соблюдает и пропагандирует нормы здорового образа жизни в различных жизненных ситуациях и профессиональной деятельности
--	--	--

3.2. Общепрофессиональные компетенции и индикаторы их достижения

Категория (группа) общепрофессиональных компетенций	Код и наименование универсальной компетенции выпускника	Код и наименование индикатора достижения общепрофессиональной компетенции, соотнесенного со знаниями и умениями, указанными в профессиональном стандарте
Деятельность в сфере информационных технологий	ОПК-1. Способен использовать информационно-коммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила информационной безопасности	ОПК-1.1 Имеет представления о справочно-информационных системах и профессиональных базах данных, принципах работы современных информационных технологий, основах информационной безопасности в профессиональной деятельности ОПК-1.2 Умеет осуществлять поиск информации, необходимой для решения задач профессиональной деятельности с использованием справочно-информационных систем и профессиональных баз данных, применять современные информационные технологии в профессиональной деятельности ОПК-1.3 Умеет обеспечивать защиту персональных данных и конфиденциальность в цифровой среде ОПК-1.4. Умеет работать в медицинской информационной системе, вести электронную медицинскую карту. ОПК-1.5. Знает основные принципы организации оказания медицинской помощи с использованием телемедицинских технологий, умеет применять их на практике.
Организационно-управленческая деятельность	ОПК-2. Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей	ОПК-2.1 Реализует основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и проводит оценку качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей ОПК-2.2 Анализирует и дает оценку качеству оказания медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях с использованием современных подходов к управлению качеством медицинской помощи и основных медико-статистических показателей
Педагогическая деятельность	ОПК-3. Способен осуществлять педагогическую деятельность	ОПК-3.1 Владеет основами научно-методической работы в высшей школе и среднем профессиональном образовании, понятийно-категориальным аппаратом педагогической теории и практики, современными образовательными методиками и технологиями ОПК-3.2 Использует требования федеральных государственных образовательных стандартов,

		предъявляемые к форме и содержанию образовательных программ ОПК-3.3 Формулирует цели и определяет содержание, формы, методы обучения и воспитания, использует инновационные, интерактивные информационные технологии и визуализацию учебной информации
Медицинская деятельность	ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	ОПК-4.1. Знает и умеет работать со стандартами оказания медицинских услуг. ОПК-4.2. Знает патологические состояния, симптомы, синдромы заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем. ОПК-4.3. Составляет алгоритм диагностики и обследования пациентов. ОПК-4.4. Применяет лабораторные методы исследований и интерпретирует полученные результаты. ОПК-4.5. Применяет инструментальные методы диагностики заболеваний и интерпретирует полученные результаты ОПК-4.6. Умеет устанавливать причинноследственную связь между воздействием каких-либо событий, факторов и состоянием здоровья ОПК-4.7. Умеет диагностировать заболевания и патологические состояния на основе владения пропедевтическими, лабораторными, инструментальными и иными методами исследования в практике.
	ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и/или состояниях, контроль их эффективности и безопасности	ОПК-5.1. Знает принципы и методы оказания первичной, специализированной, высокотехнологичной медицинской помощи, в том числе патогенетической, симптоматической и паллиативной терапии ОПК-5.2. Знает основы клинической фармакологии, механизмы действия, возникновения нежелательных лекарственных реакций, проблем совместимости лекарственных средств ОПК-5.3. Знает и умеет применять клинические рекомендации, протоколы и современные методы лечения заболеваний ОПК-5.4. Умеет составить план лечения пациента с учетом возраста и пола, особенностей клинической картины заболевания в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями, стандартами медицинской помощи ОПК-5.5. Умеет разработать обоснованную схему этиотропной, патогенетической, симптоматической терапии, проводить комплексное лечение, оценить эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов ОПК-5.6. Анализирует и оценивает качество оказания медицинской помощи с использованием современных подходов к управлению качеством медицинской помощи

	ОПК-6. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов	ОПК-6.1 Определяет медицинские показания для проведения и проводит мероприятия медицинской реабилитации, в том числе, при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) с учетом стандартов медицинской помощи ОПК-6.2 Назначает санаторно-курортное лечение пациенту, нуждающемуся в медицинской реабилитации, в том числе, при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи ОПК-6.3 Осуществляет контроль выполнения и оценивает эффективность и безопасность реабилитационных мероприятий, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
	ОПК-7 Способен проводить в отношении пациентов медицинскую экспертизу	ОПК-7.1. Знает порядок проведения экспертизы временной нетрудоспособности, направления пациентов на медико-социальную экспертизу ОПК-7.2. Умеет оценить состояние пациента, степень функциональных нарушений, прогноз и трудоспособность в соответствие с нормативными документами
	ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения	ОПК-8.1 Назначает профилактические мероприятия с учетом факторов риска в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, санитарно-эпидемиологическими правилами, с учетом стандартов медицинской помощи и контролирует их эффективность ОПК-8.2 Разрабатывает программы здорового образа жизни, включая программы физической активности, рационального питания, снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств и психотропных веществ, оценивает эффективность профилактической работы с населением ОПК-8.3 Проводит пропаганду здорового образа жизни, организует санитарно-просветительную работу и гигиеническое воспитание, информирование населения о современных средствах профилактики неинфекционных и инфекционных заболеваний
	ОПК-9. Способен вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала	ОПК-9.1. Владеет методикой проведения анализа медико-статистических показателей заболеваемости, смертности и навыками составления плана работы и отчета о работе врача ОПК-9.2. Владеет навыками ведения медицинской документации, в том числе в форме электронного

		документа ОПК-9.3. Осуществляет контроль выполнения должностных обязанностей находящегося в распоряжении медицинского персонала ОПК-9.4. Владеет компьютерной техникой, возможностью применения современных информационных технологий для решения профессиональных задач
	ОПК-10. Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	ОПК-10.1. Знает и владеет методикой сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их родственников или законных представителей) ОПК-10.2. Знает и владеет методикой физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) ОПК-10.3. Знает клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и/или дыхания ОПК-10.4. Знает правила проведения базовой сердечно-легочной реанимации ОПК-10.5. Владеет навыками оказания экстренной и неотложной медицинской помощи (купирование анафилактического шока, выполнение простейшего обезболивания, остановки кровотечения, иммобилизации позвоночника, конечностей при переломах, травмах) ОПК-10.6. Знает методы интенсивной терапии и основные принципы лечения неотложных состояний, основы организации и объема медицинской помощи на догоспитальном и стационарном этапах ведения пациентов, порядок и правила проведения современной инфузионной терапии

3.3. Профессиональные компетенции и индикаторы их достижения

Категория (группа) профессиональных компетенций	Код и наименование профессиональных компетенции выпускника	Код и наименование индикатора достижения профессиональной компетенции, соотнесенного со знаниями и умениями, указанными в профессиональном стандарте
Профилактика, диагностика, лечение заболеваний и/или состояний эндокринной системы у детей, медицинская реабилитация детей	ПК-1 Способен к оказанию медицинской помощи детям с заболеваниями и/или состояниями эндокринной системы	ПК-1.1 Проводит оценку состояния, требующего оказания медицинской помощи в экстренной форме. ПК-1.2. Распознает состояния, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующих оказания медицинской помощи в экстренной форме; определяет медицинские показания для оказания скорой специализированной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной железы. ПК-1.3 Оказывает медицинскую помощь в экстренной форме при состояниях, представляющих угрозу жизни, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания). ПК-1.4. Назначает лечение детям с заболеваниями и/или состояниями эндокринной системы, контролирует его эффективность и безопасность ПК-1.5 Проводит медицинские экспертизы в отношении детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы.
	ПК-2 Проводит обследования детей в целях выявления заболеваний	ПК-2.1 Осуществляет сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания

	и/или состояний эндокринной системы, установления диагноза	у детей (их законных представителей) при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы. ПК-2.2. Интерпретирует и анализирует информацию, полученную от детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы. Интерпретирует и анализирует результаты осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы (в т. ч. результаты лабораторного исследования, результаты кариотипирования и молекулярно-генетических методов диагностики заболеваний эндокринной системы, результаты неонатального скрининга, результаты инструментального обследования, результаты патологического исследования препаратов, полученных при тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы). ПК-2.3 Оценивает анатомо-функциональное состояние органов эндокринной системы в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях; пользуется 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-2.4 Обосновывает и планирует 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); определяет медицинские показания к проведению тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы; обосновывает и планирует объем лабораторного исследования. Обосновывает необходимость направления к врачам-специалистам. ПК-2.5 Выявляет клинические симптомы и синдромы у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы. Выявляет 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-3 Проводит и контролирует эффективность медицинской реабилитации детей с заболеваниями и/или состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов	ПК-3.1 Определяет 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. ПК-3.2 Разрабатывает 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. ПК-3.3 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. ПК-3.4 Проводит 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. ПК-3.5 Оценивает 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. ПК-3.6 Определяет 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.
--	--	---

Выпускник по специальности Детская эндокринология должен быть готов к выполнению следующих задач:

- профилактическая деятельность:
- предупреждение возникновения заболеваний среди населения путем проведения профилактических и противоэпидемических мероприятий;
- проведение профилактических медицинских осмотров, диспансеризации, диспансерного наблюдения;
- проведение сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков, характеризующих состояние их здоровья;
- диагностическая деятельность:
- диагностика заболеваний и патологических состояний пациентов на основе владения пропедевтическими, лабораторными, инструментальными и иными методами исследования;
- диагностика неотложных состояний;
- диагностика беременности;
- проведение медицинской экспертизы;
- лечебная деятельность:
- оказание специализированной медицинской помощи;
- участие в оказании скорой медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства;

- оказание медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участие в медицинской эвакуации;
- реабилитационная деятельность;
- проведение медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения;
- психолого-педагогическая деятельность;
- формирование у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих;
- организационно-управленческая деятельность;
- применение основных принципов организации оказания медицинской помощи в медицинских организациях и их структурных подразделениях;
- организация и управление деятельностью медицинских организаций и их структурных подразделений;
- организация проведения медицинской экспертизы;
- организация оценки качества оказания медицинской помощи пациентам;
- ведение учетно-отчетной документации в медицинской организации и ее структурных подразделениях;
- создание в медицинских организациях и их структурных подразделениях благоприятных условий для пребывания пациентов и трудовой деятельности медицинского персонала с учетом требований техники безопасности и охраны труда;
- соблюдение основных требований информационной безопасности.

Выпускник, обучившийся в ординатуре по специальности 31.08.17. – Детская эндокринология, должен знать:

A/01.8 Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза

- Вопросы организации санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий в целях предупреждения возникновения и распространения инфекционных заболеваний. Порядок оказания медицинской помощи по профилю "детская эндокринология", клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи детям 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
- Методика сбора анамнеза жизни и заболевания, жалоб у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Методика осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Методы 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
- Анатомо-функциональное состояние детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Этиология и патогенез, патоморфология, клиническая картина, дифференциальная диагностика, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний органов эндокринной системы
- Изменения органов эндокринной системы при заболеваниях органов сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыделительной систем, центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата, органов желудочно-кишечного тракта.
- Современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы

- Заболевания и (или) состояния органов эндокринной системы, требующие направления детей к врачам-специалистам
- 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
- МКБ
- 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

A/02.8 Назначение лечения детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности

- Порядок оказания медицинской помощи детям по профилю "детская эндокринология".
- 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
- 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.

A/03.8 Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов

- 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
- Механизм воздействия реабилитационных мероприятий на организм детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- 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
- 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.

А/04.8 Проведение медицинских экспертиз в отношении детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы

- Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз, выдачи листков временной нетрудоспособности, в том числе в форме электронного документа, правила признания лица инвалидом.
- Медицинские показания для направления детей, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, последствиями травм или дефектами, на медико-социальную экспертизу, требования к оформлению медицинской документации

А/05.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения

- Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения профилактических медицинских осмотров и диспансерного наблюдения за детьми 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
- Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении профилактических медицинских осмотров детей при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы
- 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
- Основы здорового образа жизни, методы его формирования.

- Формы и методы санитарно-просветительной работы среди детей (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики заболеваний и (или) состояний эндокринной системы.
- Принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей.
- Медицинские показания и медицинские противопоказания к применению методов профилактики заболеваний и (или) состояний эндокринной системы у детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Принципы и особенности оздоровительных мероприятий среди детей с хроническими заболеваниями эндокринной системы

А/06.8 Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала

- 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".
- Требования охраны труда, основы личной безопасности и конфликтологии.

А/07.8 Оказание медицинской помощи в экстренной форме

- Методика сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их законных представителей)
- Клинические признаки состояний, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующих оказания медицинской помощи в экстренной форме.
- Методика физического исследования детей (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация)
- Правила проведения базовой сердечно-легочной реанимации

Выпускник, обучившийся в ординатуре по специальности 31.08.17. – Детская эндокринология, должен уметь:

А/01.8 Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза

- Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) при заболеваниях и (или) состояниях эндокринной системы
- Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Оценивать анатомо-функциональное состояние органов эндокринной системы в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях
- Пользоваться методами осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с учетом возрастных анатомо-функциональных особенностей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи:
- проведение антропометрии, включая расчет индекса массы тела (далее - ИМТ) и стандартных отклонений;
- определение стигм дисэмбриогенеза;
- осмотр кожи и слизистых оболочек;
- исследование симптомов скрытой тетании;
- исследование щитовидной железы методом пальпации;
- определение стадии полового развития по шкале Таннера;
- определение вирилизации наружных гениталий по шкале Прадера;

- оценка степени гирсутизма по шкале Ферримана-Галвея;
- определение характера распределения подкожно-жировой клетчатки;
- определение состояния костно-мышечной системы;
- проведение аускультации сердца с определением характера сердечного ритма;
- проведение аускультации легких с определением характера легочного звука;
- измерение пульса;
- измерение артериального давления на периферических артериях;
- оценка секреции соматотропного гормона роста (далее - СТГ) гипофизом с применением СТГ-стимуляционных проб;
- оценка гипофизарной гонадотропной функции с использованием пробы с аналогом гипоталамического гонадотропин-рилизинг-гормона (далее - Гн-Рг);
- оценка функциональной активности тестикулярной ткани гонад с применением стимуляционной пробы с хорионическим гонадотропином человека (далее - ХГЧ);
- оценка нарушений углеводного обмена с применением орального глюкозотолерантного теста (далее - ОГТТ);
- оценка нарушений углеводного обмена с применением пробы с голоданием;
- оценка функциональной активности коры надпочечников с применением стимуляционного теста с аналогом адренокортикотропного гормона (далее - АКТГ);
- оценка функциональной активности коры надпочечников с применением теста с дексаметазоном;
- оценка состояния водно-электролитного обмена с применением пробы с депривацией жидкости и пробы с десмопрессинном;
- исследование биологического возраста с применением оценки костного возраста по специальным методикам
- Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования детей с заболеваниями и (или) состояний эндокринной системы
- Интерпретировать и анализировать результаты кариотипирования и молекулярно-генетических методов диагностики заболеваний эндокринной системы
- Интерпретировать и анализировать результаты неонатального скрининга врожденного гипотиреоза и врожденной дисфункции коры надпочечников или адреногенитального синдрома
- Обосновывать и планировать объем инструментального обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Интерпретировать и анализировать результаты инструментального обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, проведенного следующими методами: ультразвуковое исследование щитовидной железы; ультразвуковое исследование органов малого таза; ультразвуковое исследование органов мошонки; ультразвуковое исследование надпочечников; рентгенография (верхних и нижних конечностей); магнитно-резонансная томография; компьютерная томография; нагрузочно-разгрузочные пробы для исследования углеводного обмена; стимуляционные пробы на выброс СТГ; стимуляционной пробы с аналогом Гн-Рг; стимуляционной пробы с ХГЧ; нагрузочные пробы для исследования функциональной активности надпочечников; радиоизотопная сцинтиграфия щитовидной железы и шеи; суточное мониторирование гликемии
- Интерпретировать и анализировать результаты цитологического исследования препаратов, полученных при тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы
- Определять медицинские показания к проведению тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы
- Обосновывать и планировать объем лабораторного исследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи

- Интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы.
- Обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы. Выявлять клинические симптомы и синдромы у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Применять медицинские изделия в соответствии с действующими порядками оказания медицинской, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской 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

A/02.8 Назначение лечения детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности

- 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
- Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- 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
- Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- 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

А/03.8 Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов

- 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
- Проводить мероприятия медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации
- Проводить школы для детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы (их законных представителей), в том числе школы самоконтроля по сахарному диабету и школы правильного питания при ожирении.
- Определять медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации
- 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.

А/04.8 Проведение медицинских экспертиз в отношении детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы

- Формулировать медицинские заключения по результатам медицинских экспертиз, в части наличия и (или) отсутствия заболеваний и (или) состояний эндокринной системы.
- Оформлять листок нетрудоспособности по уходу за больным членом семьи.
- Подготавливать необходимую медицинскую документацию детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для осуществления медико-социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы.
- Направлять детей, с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на медико-социальную экспертизу

А/05.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения

- Проводить профилактический медицинский осмотр с учетом возраста, состояния здоровья в соответствии с действующим порядком проведения профилактических осмотров несовершеннолетних.
- Проводить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний и (или) состояний эндокринной системы.
- 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
- Определять медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина) и медицинские показания для направления к врачу-специалисту в случае инфекционного, паразитарного, профессионального и другого заболевания.
- 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

А/06.8 Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала

- Составлять план работы и отчет о своей работе.
- Заполнять медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа, и контролировать качество ее ведения.
- Проводить анализ медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья детского населения.
- Осуществлять контроль выполнения должностных обязанностей находящимся в распоряжении медицинским персоналом.
- Использовать в своей работе информационно-аналитические системы и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет".
- Использовать в своей работе персональные данные и сведения, составляющие врачебную тайну

А/07.8 Оказание медицинской помощи в экстренной форме

- Распознавать состояния, представляющие угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме.
- Оказывать медицинскую помощь в экстренной форме при состояниях, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания).
- Применять лекарственные препараты и медицинских изделий при оказании медицинской помощи в экстренной форме
- Выполнять мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации

Врач, обучившийся в ординатуре по специальности 31.08.17. – Детская эндокринология, должен владеть:

А/01.8 Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза

- Сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Интерпретация информации, полученной от детей (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы

- Осмотр детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Формулирование предварительного диагноза и составление плана лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Направление детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на инструментальное обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Направление детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на лабораторное исследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Направление детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Интерпретация результатов осмотра, лабораторного исследования и инструментального обследования детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Интерпретация результатов осмотра врачами-специалистами детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Определение медицинских показаний для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Выявление симптомов и синдромов осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических вмешательств у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, требующими оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи вне медицинской организации
- Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)
- Проведение работы по обеспечению безопасности диагностических манипуляций.

A/02.8 Назначение лечения детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности

- Разработка плана 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
- Назначение лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Оценка эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Определение медицинских показаний и медицинских противопоказаний к проведению хирургических вмешательств 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

- Назначение немедикаментозного лечения 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
- Оценка эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы
- Профилактика или лечение осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических вмешательств, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения и хирургических вмешательств
- Оказание паллиативной медицинской помощи при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками.
- Определение медицинских показаний для оказания паллиативной медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы и при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками.
- Направление детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара при наличии медицинских показаний.
- Оказание медицинской помощи 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.

А/03.8 Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов

- Составление плана мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации.
- Проведение мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации
- Направление детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации
- Оценка эффективности и безопасности мероприятий медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации
- Ведение 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
- 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.
- Проводить мероприятия медицинской реабилитации детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы

реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации.

- Проводить школы для детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы (их законных представителей), в том числе школы самоконтроля по сахарному диабету и школы правильного питания при ожирении
- Определять медицинские показания для направления детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации
- 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

A/04.8 Проведение медицинских экспертиз в отношении детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы

- 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.
- Подготовка необходимой медицинской документации для детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы для осуществления медико-социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы.
- Направление детей с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы на медико-социальную экспертизу

A/05.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения

- Пропаганда здорового образа жизни, профилактика заболеваний и (или) состояний органов эндокринной системы.
- Проведение профилактических медицинских осмотров, диспансерного наблюдения за детьми с хроническими заболеваниями и (или) состояниями органов эндокринной системы.
- Проведение работы 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
- Назначение профилактических мероприятий детям с учетом факторов риска, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартом медицинской помощи.
- Контроль выполнения профилактических мероприятий. Определение медицинских показаний к введению ограничительных мероприятий (карантина) и показаний для направления к врачу-специалисту при возникновении инфекционных (паразитарных) болезней
- Заполнение и направление экстренного извещения о случае инфекционного, паразитарного, профессионального и другого заболевания, носительства возбудителей инфекционных болезней, отравления, неблагоприятной реакции, связанной с иммунизацией, укуса, ослюнения, оцарапывания животными в территориальные органы, осуществляющие федеральный государственный санитарно-эпидемиологический надзор

- Проведение санитарно-противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции, в том числе карантинных мероприятий при выявлении особо опасных (карантинных) инфекционных заболеваний
- Формирование программ здорового образа жизни, включая программы снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств, и психотропных веществ.
- Оценка эффективности профилактической работы с детьми (их законными представителями)

А/06.8 Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала

- Составление плана работы и отчета о своей работе.
- Ведение медицинской документации, в том числе в форме электронного документа.
- Контроль выполнения должностных обязанностей находящимися в распоряжении медицинскими работниками
- Обеспечение внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности.

А/07.8 Оказание медицинской помощи в экстренной форме

- Оценка состояния, требующего оказания медицинской помощи в экстренной форме.
- Распознавание состояний, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующих оказания медицинской помощи в экстренной форме.
- Оказание медицинской помощи в экстренной форме при состояниях, представляющих угрозу жизни, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания).
- Применение лекарственных препаратов и медицинских изделий при оказании медицинской помощи в экстренной форме.

Уровень сформированности умений подтверждается посредством демонстрации практических навыков, который ординатор приобретает в ходе освоения программы ординатуры по специальности 31.08.17 Детская эндокринология. Проверка знаний проводится на этапе тестирования по основным вопросам теоретического материала.

6.2. Аттестационные материалы

На каждом этапе ГИА используются оценочные средства.

6.2.1. Аттестационные материалы для оценки практических навыков

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ для проведения ГИА

(УК-1, 2, 3, 4, 5, ОПК-1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, ПК-1, 2, 3)

Задача 1

Мальчик 14 лет.

Жалобы на отставание в физическом и половом развитии. Из анамнеза установлено, что до 12 лет рос и развивался нормально, болел редко, в школе учился хорошо. Родители здоровы, среднего роста. Задержку роста у мальчика заметили в последние 2 года, появилась повышенная утомляемость, снизилась успеваемость в школе.

При осмотре: Рост 145 см, масса 36 кг. Телосложение пропорциональное. Кожные покровы несколько суховаты, питание удовлетворительное. В легких дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, четкие, ЧСС= 68 в мин., АД=95\60 мм рт.ст. Вторичных половых признаков нет. Стул регулярный. Уровень ТТГ в крови – 12 мкМЕ\мл (норма 0,4-5,0 мкМЕ\мл). Костный возраст - 12 лет.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Укажите принципы терапии и прогноз для роста у данного больного.

Задача 2

Ребенок 1 год.

Жалобы на отставание в физическом и нервно-психическом развитии, запоры. Из анамнеза установлено, что ребенок от 2-й беременности, протекавшей с тяжелым гестозом, роды затяжные, отмечалась первичная родовая слабость, применялась вакуум экстракция. Родился в синей асфиксии, с оценкой по шкале Апгар 5 баллов. Масса 3 600, длина 52 см. С первых месяцев жизни наблюдается у невропатолога по поводу перинатального поражения ЦНС тяжелой степени.

При осмотре: Масса 9 кг, рост 62 см. Беспокоен, окружность головы 48 см. Не ходит, говорит 2 слова. Кожные покровы бледные, сухие, мышечная гипотония. Большой родничок 1,5x1,5 см, имеет 2 зуба. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС= 108 в мин. Живот увеличен в объеме, грыжа по белой линии живота. Стул 1 раз в 2-3 дня. Уровень ТТГ= 10 мкМЕ\мл (норма 0,4-7,0 мкМЕ\мл).

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Можно ли было диагностировать данное заболевание с помощью неонатального скрининга?
4. Составьте план лечения. Укажите прогноз для физического и психического развития.

Задача 3

Мальчик 14 лет.

Жалобы на задержку роста и полового развития, вялость, утомляемость, запоры. До 12 лет рос и развивался нормально. В 12 лет был диагностирован диффузный токсический зоб, по поводу которого была проведена субтотальная струмэктомия. После операции у эндокринолога не наблюдался.

При осмотре: рост 150 см, масса тела 50 кг. Телосложение пропорциональное, кожные покровы бледные, сухие, конечности холодные, лицо одутловатое, легкая пастозность кистей рук и стоп. Тоны сердца приглушены, ЧСС= 54 в мин., АД= 80\50 мм рт ст. Щитовидная железа не пальпируется. Наружные половые органы сформированы правильно, вторичных половых признаков нет. Стул 1 раз в 2-3 дня.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Всегда ли оперативное лечение заболевания имеет такой исход?
4. Назначьте лечение данному больному

Задача 4

Ребенок 3 месяца.

Направлен к детскому эндокринологу с жалобами на отставание в физическом и нервно-психическом развитии. Ребенок от 1 доношенной беременности, физиологических родов. Родители здоровы. Масса при рождении 3 500, длина 51 см. Через 1 месяц после рождения ребенка родители получили информацию из медико-генетической лаборатории о срочном дообследовании, в связи с повышенным уровне ТТГ=100 мкМЕ\мл. Однако повторное определение ТТГ не проведено.

При осмотре: Масса 4 500, длина тела 56 см, ребенок вялый, адинамичный, не улыбается, не держит голову. Кожные покровы сухие, бледные, питание пониженное, тонус мышц снижен. Большой родничок 2,5 x 2,5 см. В легких дыхание пуэрильное, тоны сердца глухие, ЧСС= 100 в мин. Печень +2,5 см, стул 1 раз в 3-4 дня.

1. Ваш предварительный диагноз? Приведите обоснования.
2. Какова причина поздней диагностики заболевания?
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Укажите прогноз для физического и нервно-психического развития.
4. Назначьте лечение данному больному.

Задача 5

Ребенок 1 год

Направлен к невропатологу с жалобами на задержку в нервно-психическом развитии: не сидит, не ходит, речь не развита. Установлено, что семья проживает в регионе с йоддефицитом тяжелой степени. Профилактика йоддефицитных заболеваний в периоде беременности не проводилась.

При осмотре: рост 68 см, масса 8.500. У ребенка установлена глухота, имеется косоглазие, симптомы пирамидной недостаточности. Кожные покровы суховаты, питание понижено, мышечная гипотония. Большой родничок 2,0 x 1,5 см, 2 зуба. Шея деформирована за счет зоба. Тоны сердца ритмичные, умеренно приглушены, ЧСС=110 в мин. Живот «Лягушачий», правосторонняя паховая грыжа, печень +2,5 см. Стул оформленный, склонность к запорам. ТТГ= 10 мкМЕ\мл.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Какова причина глухоты и косоглазия у ребенка?
4. Укажите принципы терапии данного заболевания и прогноз.

Задача 6

Девочка 13 лет доставлена в инфекционную клинику бригадой ССМ с диагнозом «Менингоэнцефалит?»

При осмотре: девочка без сознания, периодически отмечаются тонические судороги в конечностях по типу «рука акушера» и «конская стопа», общие тонико-клонические судороги. После в\венного введения 10% глюконата кальция 40 мл пришла в сознание.

Из анамнеза установлено, что впервые судорожный синдром был отмечен в возрасте 3-х лет, с тех пор ребенок наблюдается у невропатолога с диагнозом «Эпилепсия», получает противосудорожные препараты. 2 года назад у девочки стали появляться очаги витилиго. Заключение окулиста: **Катаракта обоих глаз**. Уровень общего кальция в крови – 1.9 ммоль\л. 1 год назад при обследовании на КТ мозга были выявлены очаги кальцификации базальных ганглиев.

Объективно: Рост 136 см, масса 34 кг. Кожные покровы суховаты, физиологической окраски, наблюдаются трофические нарушения со стороны придатков кожи (поперечная исчерченность, ломкость ногтей, волос), дефекты эмали зубов. Со стороны легких, сердца без особенностей. АД=90/60 мм рт ст. Щитовидная железа не увеличена. Половая формула - $Ma_1P_{0-1}Ax_0Me_0$. Стул регулярный. Положительные симптомы Труссо, Хвостека.

Са в крови – 1,75 ммоль\л, Ca^{++} - 0,85 ммоль\л; фосфор – 2,6 ммоль\л.

1. Ваш диагноз?
2. Можно ли было поставить диагноз раньше?
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза?
4. Каковы причины катаракты, задержки роста и полового развития у девочки?
5. Назначьте лечение, определите прогноз.

Задача 7

Мальчик, 3 года.

Болен сахарным диабетом 1 типа 3 года. Получает перед завтраком – Левемир 3 ЕД и актрапид 2 ЕД; перед обедом – актрапид 2 ЕД; перед ужином актрапид 2 ЕД и перед сном в 22.00 Левемир 2 ЕД. Накануне ребенок был на диспансерном приеме у детского эндокринолога. Уровень HbA1c составил 6,1%.

Состояние ухудшилось внезапно: появилась рвота до 8-10 раз в сутки, жидкий, с зеленью и слизью стул до 12-15 раз в сутки, повышение температуры до 39°.

При осмотре: состояние тяжелое, ребенок в сопоре, симптомы дегидратации, потеря массы тела 15%, мышечный тонус повышен. Дыхание везикулярное, ЧДД=30 в мин., тоны сердца ритмичные, приглушены, ЧСС=118 в мин., АД=80\50 мм рт ст. Живот вздут, перистальтика кишечника снижена, пальпируется болезненная, спазмированная сигмовидная кишка.

Сахар в крови- 40 ммоль\л, в моче – 10%, ацетон- (+), рН крови – 7,3.

1. Ваш предварительный диагноз? Чем обусловлено ухудшение состояния ребенка?
2. Укажите особенности параклиники у данного больного?

3. Какое осложнение сахарного диабета имеется у ребенка?

Задача 8

Девочка, 1,5 года.

Больна сахарным диабетом с годовалого возраста. Получает перед завтраком хумалог – 2 ЕД и Левемир – 2 ед; перед обедом – хумалог – 2 ЕД; перед ужином – хумалог – 1 ЕД и перед сном в 21.00 – Левемир – 1.5 ЕД. В течение 5 дней у ребенка повышение температуры до 38,6⁰, насморк, сухой кашель. Получала парацетомол, мукалтин и капли в нос. Состояние ухудшилось 3 дня назад: появилась одышка до 54 в мин., снизился аппетит, отмечалась вялость, сохранялась гипертермия в пределах 38,5⁰-39⁰.

При осмотре: Состояние тяжелое, выраженная вялость и адинамия, ребенок заторможен. Кожные покровы суховаты, «мраморность» кистей рук, пероральный цианоз, запаха ацетона нет. В легких справа в нижних отделах определяется укорочение перкуторного тона, дыхание ослаблено, выслушиваются влажные, мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы. Тоны сердца ритмичные, приглушенные. Пульс 160 в мин., печень +3 см, селезенка +0,5 см.

Сахар в крови – 13 ммоль\л, в моче – 1,5%, ацетон отрицательный, pH –6,9; BE=-25.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Укажите особенности параклиники у данного больного?
3. Какое осложнение сахарного диабета имеется у ребенка?

Задача 9

Девочка 12 лет.

Поступила в клинику с жалобами на жажду, учащенное мочеиспускание, слабость, похудание. Больна около 1 месяца. Начало заболевания родители связывают с перенесенной острой респираторной вирусной инфекцией. Состояние ребенка ухудшилось 2 дня назад: появилась вялость, сонливость, одышка, периодически боли в животе и рвота.

Отец девочки болен сахарным диабетом 1 типа.

При осмотре: состояние тяжелое, рост 151 см, масса 35 кг. Заторможена, на вопросы не отвечает. Кожные покровы и слизистые сухие, конечности холодные, «мраморные». Симптом «плавающих» глазных яблок. Дыхание шумное, с запахом ацетона, ЧДД=26 в мин. Тоны сердца ритмичные, приглушенные, АД=85\55 мм рт ст. Живот умеренно вздут, печень =3 см.

Сахар в крови 28 ммоль\л, в моче – 7%, ацетон +++++, BE= -25, pH = 6,8.

1. Ваш диагноз? Можно ли было поставить диагноз раньше?
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Назначьте неотложную помощь

Задача 10

Девочка, 7 лет.

Больна сахарным диабетом 1 типа в течение 3-х лет. Получает перед завтраком Хумалог 4 ЕД и Левемир 5 ЕД; перед обедом Хумалог 3 ЕД; перед ужином Хумалог 2 ЕД и перед сном в 22.00 Левемир 3 ЕД. Уровень гликированного гемоглобина HbA1c=9%. Состояние ухудшилось неделю назад в связи с заболеванием гриппом в тяжелой форме: появилась жажда, учащенное мочеиспускание, рвота, боли в животе, одышка, слабость.

При осмотре: Девочка вялая, на вопросы отвечает с трудом. Рост 118 см, масса 20,5 кг. Кожные покровы и слизистые сухие, бледные. Черты лица заострены, запах ацетона изо рта. Одышка до 30 в мин., мышечная гипотония, «мраморность» конечностей. Тоны сердца ритмичные, приглушенные, систолический шум на верхушке, ЧСС=100 в мин., АД=80\50 мм рт ст. Живот умеренно вздут, печень +2,5 см.

Сахар в крови – 22 ммоль\л, в моче – 6,7%, ацетон +++++, pH=7,0; BE= -19.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Каковы причины декомпенсации сахарного диабета?
3. Составьте план лечения.

Задача 11

Мальчик, 9 лет.

Болен сахарным диабетом 1 типа 1-й год. Получает перед завтраком новорапид 3 ЕД и левемир – 5 ЕД; перед обедом – новорапид 3 ЕД; перед ужином – новорапид – 2 Ед и перед сном левемир – 4 ЕД. Ежедневно, во 2-й половине дня занимается в секции «каратэ». В конце тренировки состояние внезапно ухудшилось: побледнел, появилась влажность конечностей, потерял сознание.

При осмотре: Кожные покровы бледные, конечности холодные, влажные. Запаха ацетона нет. Симптом «твердых» глазных яблок. Пульс 88 в мин., АД=100\60 мм рт ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный, печень не увеличена.

1. Ваш предварительный диагноз? Какова причина декомпенсации диабета?
2. Какой препарат необходимо назначить больному при отсутствии показателей гликемии?
3. Составьте план неотложной помощи.
4. Дайте рекомендации по профилактике подобных состояний.

Задача 12

Мальчик, 14 лет.

Поступил в клинику с жалобами на головные боли, жажду, частые гипогликемические состояния, периодически чувство онемения в нижних конечностях. Болен сахарным диабетом 1 типа в течение 7 лет. Ребенок из социально неблагополучной семьи, диету не соблюдает, эндокринологом не наблюдается. Получает: перед завтраком: актрапид – 8 ЕД; перед обедом актрапид -7 ЕД, перед ужином актрапид - 10 ЕД , в 22.00 Лантус – 15 ЕД.

При осмотре: рост 138 см, масса 38 кг. Кожные покровы суховаты, заеды в уголках рта. Подкожно-жировая клетчатка выражена избыточно в области туловища, истончение конечностей. Хайропатия средней степени тяжести. Тоны сердца ритмичные, ЧСС= 72 в мин., АД=140/75 мм рт ст. Печень +4 см, край плотный. Половая формула $P_1, A \times 0 G, V=5$ мл

Данные обследования: Сахар крови – 15,8 ммоль\л. В моче сахар 5%, ацетон ++. Тест на МАУ полож. HbA1c=14,7%

1. Ваш диагноз? Какие осложнения диабета выявлены у данного ребенка?
2. Каковы причины развития осложнений заболевания?
3. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
4. Составьте план лечения.

Задача 13

Девочка, 13 лет.

Жалобы на раздражительность, плаксивость, повышенную утомляемость, сердцебиение, чувство жара, похудание. Больна около 3-х месяцев, заболевание связывает с перенесенной ангиной. У мамы и у старшей сестры увеличена щитовидная железа.

При осмотре: рост 158 см, 45 кг. Кожные покровы влажные, теплые, бархатистые. Выраженный экзофтальм, положительные симптомы Грефе, Мебиуса, Штельвага, Дальримпля, Жоффруа, Розенбаха и Елинека. Объем движений глазных яблок не ограничен, лагофтальма нет. Щитовидная железа диффузно увеличена пальпаторно и определяется при осмотре; при аускультации «шумит». Тоны сердца ритмичные, звучные, ЧСС= 138 в мин., АД=135\40 мм рт ст. Печень не увеличена. Стул 2-3 раза в сутки, разжиженный. Отмечаются нарушения менструального цикла.

1. Ваш предварительный диагноз? Укажите степень тяжести заболевания.
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Какова причина гиперпигментации глаз и нарушений менструального цикла?
4. Составьте план лечения данного заболевания, укажите прогноз.

Задача 14

Девочка, 14 лет.

Больна в течение 2-х лет, когда был установлен диагноз диффузного токсического зоба. После выписки из стационара была рекомендована поддерживающая доза мерказолила 7,5 мг ежедневно. Лечение получала нерегулярно. 2 недели назад перенесла обострение хронического тонзиллита, после чего появилась раздражительность, потливость, сердцебиение, дрожание рук, слабость.

При осмотре: рост 162 см, 52 кг. Кожные покровы бледноваты, влажные, горячие на ощупь. Питание пониженное, отмечается блеск глаз, «гневный» взгляд, положительные симптомы Штельвага, Мебиуса, Елинека, Розенбаха. При осмотре шеи щитовидная железа определяется визуально, при пальпации ткань железы мягкая, эластичная, диффузно увеличена. Тоны сердца ритмичные, звучные, ЧСС=118 в мин., АД=125/55 мм рт.ст. Печень +1,5 см. Стул 2 раза в сутки.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Укажите причину ухудшения состояния.
3. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
4. Ваша тактика лечения у данной больной?

Задача 15

Мальчик, 13 лет.

Болен диффузным токсическим зобом в течение 5 лет. Лечение мерказолилом получал нерегулярно, неоднократно наблюдались рецидивы заболевания. 3 недели назад был госпитализирован по поводу очередного рецидива заболевания. После достижения эутиреоза был направлен на хирургическое лечение. Через 12 часов после выполненной субтотальной резекции щитовидной железы по Николаеву состояние мальчика резко ухудшилось.

При осмотре: состояние тяжелое, мечется в постели, бредит, галлюцинации, температура тела 40,0, рвота. Кожные покровы влажные, бледные. Тоны сердца ритмичные, выраженная тахикардия, частота пульса не поддается подсчету. АД=180/45 мм рт.ст. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Печень не увеличена. Повязка в области послеоперационного шва сухая. Положительный симптом Труссо и Хвостека.

1. Ваш предварительный диагноз? Что определяет тяжесть состояния?
2. Перечислите показания к оперативному лечению у данного больного.
3. Каковы причины осложнений в раннем послеоперационном периоде у больного?
4. Назначьте неотложную помощь.

Задача 16

Девочка, 14 лет.

Во время углубленного осмотра в школе у девочки было выявлено увеличение щитовидной железы. Из анамнеза установлено, что девочка часто болеет ангинами и бронхитами. У мамы тоже увеличена щитовидная железа.

При осмотре: рост 159 см, масса 53 кг. Кожные покровы нормальной влажности, физиологической окраски. Питание удовлетворительное. Глазных симптомов нет. Щитовидная железа увеличена до 2 степени (по классификации ВОЗ), плотная. Тоны сердца ритмичные, четкие, ЧСС=72 в мин., АД=115/65 мм рт.ст. Половое развитие соответствует возрасту, периодически отмечается нарушение менструального цикла по типу опсоменореи. Стул регулярный.

УЗИ щитовидной железы: объем 20 см³, эхоструктура неоднородная, сниженной эхогенности, в правой доле узел 3 x 4 мм, в левой – 5 x 4 мм в диаметре. Уровень ТТГ в крови – 6,5 мкМЕ/мл. сТ4 – 12 пмоль/л. Титр антител к ТПО=1000 МЕД/л.

1. Ваш предварительный диагноз? Какова причина опсоменореи и узлообразования?
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Составьте план лечения и укажите прогноз.

Задача 17

Мальчик, 10 лет.

Во время углубленного осмотра в школе выявлено увеличение щитовидной железы. Из анамнеза установлено, что ребенок рос и развивался соответственно возрасту, болеет редко, в школе учится хорошо. У мамы и у бабушки увеличенная щитовидная железа, принимают препараты йода.

При осмотре: рост 136 см, масса 31 кг. Телосложение пропорциональное, кожные покровы нормальной окраски и влажности, питание удовлетворительное. Щитовидная железа увеличена до 1 степени (по классификации ВОЗ), мягкой, эластичной консистенции, периферические лимфоузлы не увеличены. Глазных симптомов нет. Тоны сердца ритмичны, четкие, пульс = 84 в мин., АД= 100\65 мм рт.ст. Стул регулярный.

УЗИ щитовидной железы: объем- 7,0 см³, эхоструктура не изменена. Уровень ТТГ в крови – норма. Титр антител к тиреоцитам (ат ТПО – отрицательный).

1. Ваш предварительный диагноз? Представьте обоснования.
2. Проведите дифференциальный диагноз.
3. Какова тактика ведения данного пациента? Укажите прогноз.

Задача 18

Девочка, 16 лет.

Жалобы на раздражительность, эмоциональную лабильность, сердцебиение, похудание, потливость, дрожание конечностей. Считает себя больной в течение 5-6 месяцев. Лечилась у невропатолога по поводу неврастения, эффекта не было. Наследственность по эндокринной патологии неотягощена.

При осмотре: рост 162 см, масса 48 кг. Кожные покровы повышенной влажности, горячие. Питание пониженное. Глазных симптомов нет. Щитовидная железа увеличена до 11 степени, справа пальпируется узел 2 см х 4 см, плотной консистенции. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца ритмичные, четкие, ЧСС= 128 в мин., АД=140\ мм рт.ст.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Составьте план лечения, укажите прогноз при данной патологии.

Задача 19

Девочка, 15 лет обратилась с жалобами на периодически возникающие приступы головной боли, потливость, слабость, повышенную утомляемость, боли в области сердца колющего характера, снижение аппетита, беспокойный сон. Несколько раз отмечались обморочные состояния в душном помещении.

При осмотре: Масса тела 60 кг, рост 158 см. Кожные покровы физиологической окраски, отмечается «мраморность» кистей рук, акроцианоз, гипергидроз кистей и стоп. Дермографизм красный, быстрый, разлитой, стойкий. Щитовидная железа не увеличена. Тоны сердца ритмичные, четкие, ЧСС= 60 в мин., АДd=100\66 мм.рт.ст, АДs=80\50 мм.рт.ст. Половое развитие: МаЗР3Ах2Ме +.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Составьте план обследования.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Назначьте лечение данной больной.

Задача 20

Девочка, 9 лет, обратилась к врачу с жалобами на выраженную утомляемость, мышечную слабость, особенно к концу дня, временами головокружение, головную боль,

похудание. Аппетит снижен, иногда отмечается тошнота, боль в эпигастрии, не связанная с характером принимаемой пищи. Стул нерегулярный, со склонностью к поносам. В анамнезе частые заболевания носоглотки.

При осмотре: Рост 132 см, масса 26 кг. Кожные покровы смуглые, отмечается усиленная пигментация околососковых кружков молочных желез, тыльной поверхности кистей (особенно межфаланговых суставов), локтей, коленей. Границы сердца в пределах возрастной нормы, тоны ритмичные, несколько ослаблены, пульс - 88 в мин., слабого наполнения, АД - 75/40 мм. рт. ст. Живот мягкий, болезненный в надчревной области, печень не увеличена. Уровень кортизола в крови в 8.00 – 67 ммоль/л.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Дайте обоснование диагноза. Какие клинические синдромы должны быть в основе дифференциального диагноза?
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза?
4. Составьте план лечения.

Задача 21

Ребенок 5 мес. доставлен в клинику бригадой СМП с жалобами на рвоту, выраженную слабость. Из анамнеза установлено, что ребенок болен 3-й день, когда повысилась температура тела до 38,20, появился насморк, сухой кашель. Участковый педиатр выставил диагноз «острое респираторное заболевание» и назначил симптоматическое лечение. Состояние ухудшилось в 4 часа утра, когда мама заметила беспокойство ребенка, плач, похолодание конечностей, рвоту.

При осмотре: Состояние тяжелое, ребенок в сознании, вялый. Температура тела 35,60. Кожные покровы бледные, влажные, конечности холодные, «мраморные», акроцианоз. Определяются катаральные явления носоглотки, в легких дыхание жесткое, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, несколько приглушены, учащены, ЧСС=132 в мин., границы сердца в пределах возрастной нормы, пульс нитевидный, слабого наполнения. Живот мягкий, безболезненный, печень +2 см. Стул разжиженный, без примесей.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Какова причина подобного состояния?
3. Ваша тактика по лечению данного больного?
4. Укажите принципы диспансеризации и прогноз для данного больного.

Задача 22

Мальчик, 12 лет, доставлен в хирургическую клинику с жалобами на боли в животе. Диагноз ССП: «Острый мезаденит».

Из анамнеза установлено, что с 7 лет страдает хронической надпочечниковой недостаточностью, получает гормонозаместительную терапию в виде кортефа и кортинефа, но наблюдается у детского эндокринолога не регулярно, часто пропускает приемы препаратов.

При осмотре: Рост 138 см, масса 30 кг. Выраженная гиперпигментация кожных покровов, симптомы «грязных» локтей, коленных суставов, шеи, белой линии живота. Питание пониженное, язык обложен белым густым налетом. Со стороны легких, сердца без особенностей, АД=80/40 мм. рт. ст. Живот мягкий, умеренно болезненный в области эпигастрия и зоны Шоффара, печень не увеличена. Стул жидкий, 3-4 раза в сутки, без патологических примесей.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Какова причина болей в животе?
3. Укажите причину задержки роста и гиперпигментации.
4. Ваша тактика ведения данного больного?

Задача 23

Мальчик, 10 лет, наблюдается у невропатолога по поводу эписиндрома. Приступы судорог появились 2 года назад после перенесенной травмы черепа. В течение последних 6 месяцев стал жаловаться на слабость, повышенную утомляемость, периодически приступы рвоты, со снижением АД до 70\40 мм.рт.ст.

При осмотре: рост 130 см, масса тела 27 кг. Кожные покровы физиологической окраски, суховаты. В легких дыхание везикулярное, тоны сердца ритмичные, несколько приглушены, ЧСС = 62 в мин, АД= 75\40 мм. рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Стул 1 раз в 2-3 дня.

Уровень СТГ= 1,5 нг\мл (норма до 10 нг\мл), ТТГ= 0,4 мМЕ/мл (норма 0,4-5,0)

Костный возраст- 7 лет.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Составьте план дополнительного обследования для подтверждения диагноза.
3. Назначьте лечение данному больному.

Задача 24

Ребенок 8 дней.

Доставлен в хирургическую клинику по экстренным показаниям с жалобами на многократную рвоту «фонтаном», не связанную с приемом пищи, частый, водянистый стул, вялость, потерю в весе. Ребенок 2-й в семье, родился с массой 3700, длиной 52 см, родители здоровы. Первый ребенок, мальчик, умер в возрасте 2-х месяцев; со слов родителей у него были подобные симптомы заболевания.

При осмотре: Состояние тяжелое, вялый, отмечаются выраженные симптомы дегидратации: кожные покровы сухие, с сероватым оттенком, собираются в складку. Конечности «мраморные», холодные, гиперпигментация белой линии живота, сосков молочных желез, мошонки. Масса тела 2 800. Большой родничок 0,5 х 0,5 см, запавший, края плотные. Тоны сердца ритмичные, приглушенные, ЧСС= 138 в мин. Живот втянут, печень, селезенка не увеличены. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, яички в мошонке не определяются.

1. Ваш предварительный диагноз? Объясните причину рвоты и диареи.
2. Составьте план дополнительного обследования и ожидаемые результаты.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Составьте план лечения

Задача 25

Девочка, 15 лет, обратилась к детскому эндокринологу с жалобами на отставание в росте и отсутствие менструального цикла. Девочка от 1 доношенной беременности, физиологических родов. При рождении: масса 3 900, длина 51 см. С первых лет жизни у девочки отмечалось отставание в росте. Рост матери – 158 см, отца – 176 см.

При осмотре: Рост 132 см, масса 38 кг. Кожные покровы физиологической окраски и влажности, питание удовлетворительное. Феминизации телосложения нет, гипертелоризм сосков, низкий рост волос, диспластичность и низкое расположение ушных раковин, неправильный прикус, укорочение и искривление мизинцев. Границы сердца расширены влево на 1,5 см, тоны сердца ритмичные, ЧСС=75 в мин., грубый систолический шум на аорте, легочной артерии, АД=160\80 мм рт ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Печень, селезенка не увеличены, стул регулярный. Наружные половые органы сформированы правильно, по женскому типу. Вторичных половых признаков нет.

1. Сформулируйте предварительный диагноз по классификации?
2. Приведите обоснование диагноза.
3. Какие изменения со стороны репродуктивной системы характерны для данной патологии?
4. Чем обусловлены изменения со стороны сердца?

5. Назовите самые характерные малые аномалии развития при данном заболевании?
6. Какова причина заболевания?
7. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
8. Назовите современные принципы лечения данного заболевания.
9. Определите прогноз для роста и полового развития
10. Возможно ли деторождение при данном заболевании?

Задача 26

Мальчик, 15 лет.

Жалобы на отставание в половом развитии, рост молочных желез.

Родился с массой тела 3 500, длиной 52 см. С первых лет жизни опережает сверстников в физическом развитии. Родители среднего роста.

При осмотре: рост 176 см, масса 52 кг. Интеллект несколько снижен. Телосложение феминное, диспропорциональное, с преобладанием нижнего сегмента над верхним. Со стороны легких, сердца без особенностей. Наружные половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, яички уменьшены (2 мл), плотной консистенции. Молочные железы развиты до 2-й стадии. Мужских вторичных половых признаков нет.

1. Ваш предварительный диагноз? Приведите обоснования.
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Назначьте лечение данному больному.
4. Каков прогноз полового развития и фертильности при этом заболевании?

Задача 27

Девочка, 5 лет, Родители обратились к детскому эндокринологу с жалобами на рост молочных желез. В анамнезе: Девочка от 2-й доношенной беременности, протекавшей без патологии, роды 2-е, физиологические. Росла и развивалась соответственно возрасту, болела редко. Признаки полового созревания появились в течение 6 мес. после перенесенного гнойного менингита. Старшей сестре 7,5 лет, признаки полового развития отсутствуют.

При осмотре: Рост 125 см, масса 24 кг, телосложение пропорциональное, феминное. Кожные покровы физиологической влажности и окраски. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет, тоны сердца ритмичные, четкие, ЧСС=92 в мин, АД=90/60 мм рт.ст. Половая формула: Ма2 Р1 Ах0 Ме0. Наружные половые органы сформированы правильно, по женскому типу. Костный возраст – 8 лет.

Задание:

1. Ваш предварительный диагноз? Приведите обоснование.
2. Дайте заключение полового развития ребенка.
3. Что означает «истинного» или «ложное» половое развитие?
4. Составьте план дополнительного обследования для уточнения диагноза.
5. Составьте план лечения данному ребенку.
6. Укажите группу здоровья и прогноз.

Задача 28

Мальчик, 15 лет, направлен к эндокринологу по поводу на отставания в росте и половом развитии.

Из анамнеза известно, что мальчик родился от 1 доношенной беременности, физиологических родов; масса тела при рождении 3 500, длина 52 см. Рос и развивался соответственно возрасту, болел редко. Задержка роста отмечается в последние 2-3 года.

Рост отца - 175 см, матери - 162 см. До 16 лет отец отставал в росте от сверстников, бриться начал в 19 лет. В семье двое детей. Сестра мальчика среднего роста.

При осмотре: Рост 145 см, масса 34 кг. Телосложение пропорциональное. Кожные покровы нормальной влажности и окраски. Питание удовлетворительное. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные, ЧСС 74/мин, АД=110/70 мм рт.ст.

Живот мягкий, безболезненный, печень, селезенка не увеличены. Стул регулярный. Наружные половые органы сформированы правильно, по мужскому типу. Яички в мошонке, по величине соответствуют 11 - 12 годам. Половая формула: $P0A \times 0, G, V=5$ мл
Костный возраст - 11 лет. Уровень ГР при проведении стимуляционной пробы с инсулином: 5,6 – 15,0 – 18,0 – 12,8 – 25,0 нг\мл.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Приведите обоснование диагноза.
3. Оцените результаты стимуляционной пробы с инсулином.
4. Составьте план дополнительного обследования для уточнения диагноза.
5. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику?
6. Дайте рекомендации данному ребенку.
7. Определите прогнозируемый конечный рост для данного ребенка.
8. Укажите группу здоровья, прогноз для роста и полового развития.

Задача 29

Девочка 13 лет.

Жалобы на отставание в физическом и половом развитии от сверстников.

Из анамнеза: рост отца – 180 см, матери – 158 см; до 15 лет мать росла плохо, 1 менструация появилась в 16 лет.

При осмотре: рост 135 см, масса 32,5 кг. Телосложение пропорциональное, феминное. Нервно-психическое развитие нормальное. Болеет редко. Кожные покровы физиологической окраски и влажности. Со стороны внутренних органов патологии не выявлено. ЧСС=84 в мин., АД=115/65 мм рт.ст. Стул регулярный. Наружные половые органы сформированы правильно, по женскому типу. Определяются вторичные половые признаки: $Ma1P0A \times 0 Me0$.

1. Ваше заключение? Приведите обоснования.
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
4. Ваша тактика ведения? Каков прогноз для роста и полового развития у девочки?

Задача 30

Мальчик 16 лет.

Жалобы на отставание в половом развитии от сверстников.

Из анамнеза установлено, что в возрасте 3-х лет переболел эпидемическим паротитом. В течение последних 3-х лет отстает в росте от сверстников. Других заболеваний не отмечалось. Родители и младшая сестра нормального роста.

При осмотре: рост 150 см, масса 42 кг. Евнухоидного телосложения. Кожные покровы физиологической влажности и окраски. Питание удовлетворительное. Со стороны внутренних органов патологии не выявлено. ЧСС=72 в мин., АД=115/60 мм рт.ст. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, гипопластичны. Яички в мошонке уменьшены в размерах (3 мл), плотные. Половое оволосение отсутствует.

1. Ваш предварительный диагноз? Приведите обоснования.
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
4. Назовите принципы терапии. Каков прогноз полового развития у ребенка?

Задача 31

Мальчик, 14 лет.

Жалобы на отставание в половом развитии от сверстников.

Из анамнеза установлено, что родился от 2 доношенной беременности, протекавшей без патологии, с массой тела 3 400, длиной 52 см. Сидеть начал в 7 мес., ходить – в 1 год 2 мес.,

первые зубы – с 9 мес., постоянно наблюдалась склонность к запорам, медлительность. Учится в школе удовлетворительно. Рост родителей нормальный.

При осмотре: рост 145 см, масса 38 кг. Телосложение пропорциональное, кожные покровы несколько суховаты, питание удовлетворительное. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца несколько приглушены, ЧСС= 64 в мин., АД=90/60 мм рт.ст. Вторичных половых признаков нет. Костный возраст 10 лет.

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
4. Составьте план лечения. Каков прогноз для роста у данного больного?

Задача 32

Мальчик, 5 лет, направлен к детскому эндокринологу по поводу отставания в росте. Из анамнеза известно, что ребенок от 1-ой доношенной беременности, протекавшей без патологии, физиологических родов. Масса тела при рождении 3400гр., длина – 50 см. До 2-х летнего возраста рос и развивался соответственно возрасту, болел редко. Родители заметили отставание в росте на 3-м году жизни.

Рост отца 178 см., матери – 160 см. В ядерной семье по линии матери у бабушки был такой же ребенок.

При осмотре: рост – 85 см., масса – 13 кг. Нервно-психическое развитие ребенка соответствует возрасту. Телосложение грацильное, пропорциональное. Кожные покровы физиологической окраски и влажности, питание удовлетворительное. Тоны сердца ритмичные, четкие, ЧСС – 98 в минуту. АД – 90/60 мм.рт.ст. Наружные половые органы сформированы правильно, яички уменьшены, соответствуют физическому развитию. Стул регулярный. Костный возраст – 1 год. Уровень СТГ в крови натощак 0,2 нг\мл, после нагрузки клофелином – 0,7 - 1,2 - 2,5 – 1,6 нг\мл. Т4св.-14 ммоль\л (норма 10-25)

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Приведите обоснование диагноза.
3. Назовите причины заболевания.
4. Какие дополнительные исследования Вы назначите для подтверждения диагноза?
5. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
6. Укажите основные принципы лечения данного заболевания.
7. Определите прогноз для роста у данного ребенка. Как определить прогнозируемый конечный рост данному ребенку?
8. Укажите группу здоровья.

Задача 33

Девочка, 13 лет.

Жалобы на низкий рост. Из анамнеза установлено, что с первых лет жизни растет невысокой. Учится в школе хорошо, болеет редко. Рост отца- 168 см, матери —152 см. Менструации у матери с 12 лет, все ее родственники невысокого роста.

При осмотре: Рост 142 см, масса 35 кг. Телосложение пропорциональное, феминное. Кожные покровы физиологической окраски и влажности. В легких везикулярное дыхание, тоны сердца четкие, ритмичные. ЧСС= 72 в мин., АД=115/65 мм рт.ст. Молочные железы развиты до 2 стадии, определяется оволосение в лобковой и аксилярной области. Отмечено появление 1 менструации. Стул регулярный. Уровень СТГ на пробе с инсулином: 4,6 – 12,5 -25,0 – 7,6 – 3,2 нмоль\л.

1. Ваше заключение? Приведите обоснования диагноза.
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
4. Ваши рекомендации. Каков прогноз для роста и полового развития?

Задача 34

Девочка, 4 года.

Жалобы на отставание в физическом развитии, рост молочных желез. Из анамнеза установлено, что ребенок единственный в семье от молодых и здоровых родителей. Беременность у матери протекала без особенностей, роды в срок. Масса при рождении – 1 800, длина - 40 см. С первого года жизни отставала в физическом развитии. Нервно-психическое развитие соответствовало возрасту. Болела редко.

При осмотре: рост – 88 см, масса – 12,0 кг. Телосложение пропорциональное. Обращал внимание характерный фенотип: треугольное лицо, узкие губы с опущенными углами, кудрявые волосы, укорочение и искривление мизинцев, асимметрия скелета. Кожные покровы физиологической окраски и влажности. Питание – пониженное. Со стороны легких, сердца без особенностей. ЧСС=106 в мин., АД= 80\60 мм рт ст. Молочные железы развиты до 1 стадии, полового оволосения нет. Стул регулярный.

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Проведите дифференциальный диагноз
4. Принципы лечения. Каков прогноз для роста и полового развития у данного ребенка?

Задача 35

Мальчик, 14 лет.

Жалобы на головные боли, общую слабость, ухудшение зрения, ускоренный рост. Из анамнеза установлено, что до 12 лет физическое развитие было нормальным. Ускорение роста родители связывали с подростковым периодом, а также с конституциональными особенностями, поэтому к врачу не обращались. Ухудшение самочувствия наблюдается в течение последнего года. Травм головы не было. Рост родителей: отца – 182 см, матери – 165 см.

При осмотре: Рост 190 см, масса 90 кг. Кожные покровы несколько суховаты, физиологической окраски. Отмечается некоторое укрупнение черт лица, увеличение кистей и стоп. Щитовидная железа пальпаторно не увеличена. Тоны сердца несколько приглушены, ЧСС=64 в мин., АД=100/60 мм рт ст. Половое развитие нормальное.

1. Ваш предварительный диагноз? Приведите обоснования.
2. Составьте план дополнительного обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Составьте план лечения и определите прогноз при данной патологии.

Задача 36

Мальчик, 14 лет.

Жалобы на задержку роста и полового развития. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с тяжелым гестозом, роды затяжные, со стимуляцией. Родился с массой 3 200, длиной 49 см, оценкой по шкале Апгар 6 баллов. С 1-го года жизни отстает в нервно-психическом развитии, наблюдается у невропатолога с диагнозом: Перинатальное поражение ЦНС тяжелой степени. На задержку роста обратили внимание в 3 года, но специальное обследование не проводилось. В школе учится слабо, наблюдается рассеянность, сниженная память, медлительность.

При осмотре: рост 123 см, масса 23 кг. Телосложение пропорциональное, грацильное, установлена спланхномикрия. Кожные покровы суховаты, питание пониженное, мышечная система выражена слабо. В легких везикулярное дыхание, тоны сердца ритмичные, умеренно приглушены, ЧСС=58 в мин., АД=80\55 мм рт ст. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, объем яичек 2 мл (соответствует 6-7 летнему возрасту), пенис уменьшен. Стул 1 раз в 3 дня.

Уровень ТТГ- 0,8 мМЕ\л (норма 0,4-5,0 мМЕ\л).

1. Ваш предварительный диагноз? Приведите обоснования.
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.

3. Назовите принципы терапии данного заболевания.

Задача 37

Девочка, 9 лет.

Жалобы на опережение роста с первых лет жизни. Родилась от 1-й доношенной беременности, протекавшей без патологии, роды физиологические, масса тела 3 800, длина 54 см, закричала сразу. На 1-м году росла и развивалась соответственно возрасту. В возрасте 1 года: масса 10.500, длина 80 см. Рост родителей: отца – 196 см, матери – 168 см.

При осмотре: масса 41 кг, длина 152 см, телосложение пропорциональное. Кожные покровы физиологической окраски и влажности. Питание удовлетворительно. Со стороны легких, сердца без особенностей. ЧСС= 88 в мин., АД= 100\75 мм. рт. ст. Вторичных половых признаков нет. Тест «охвата запястья» отрицательный.

1. Проведите оценку физического развития и сформулируйте предварительный диагноз. Определите ожидаемый конечный рост у данного ребенка.
2. Составьте план дополнительного обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Проведите дифференциальный диагноз данной патологии.
4. Какова тактика ведения детей с данной патологией?

Задача 38

Мальчик, 12 лет.

Жалобы на высокий рост, сниженное зрение, нарушение осанки. Растет высоким с первых лет жизни. Рост родителей средний, однако отмечается высокий рост у дяди ребенка и у бабушки по линии отца.

При осмотре: рост 182 см, масса 52 кг. Лицо узкое, телосложение астеничное, воронкообразная грудная клетка, длинные, тонкие конечности, арахнодактилия, плоскостопие. Общая мышечная гипотония, правосторонняя паховая грыжа. Тоны сердца ритмичны, выслушивается диастолический шум в области 2-3-его межреберья слева от грудины, АД= 130\45 мм рт. ст. Половое развитие соответствует возрасту. Выявлена высокая степень миопии.

1. Проведите оценку физического развития.
2. Какова причина высокорослости?
3. Составьте план дополнительного обследования.
4. Проведите дифференциальный диагноз.
5. Укажите возможные осложнения при данном заболевании и прогноз.

Задача 39

Мальчик 18 дней, доставлен в хирургическую клинику по экстренным показаниям с жалобами на многократную рвоту «фонтаном», не связанную с приемом пищи, частый, водянистый стул, вялость, потерю в весе. Ребенок 2-й в семье, родился с массой 3700, длиной 52 см, родители здоровы. Первый ребенок (мальчик), умер в возрасте 2-х месяцев; со слов родителей у него были подобные симптомы заболевания.

При осмотре: Состояние тяжелое, вялый, отмечаются выраженные симптомы дегидратации: кожные покровы сухие, с сероватым оттенком, собираются в складку. Конечности «мраморные», холодные, гиперпигментация белой линии живота, мошонки. Масса тела 2 800. Большой родничок 0,5 x 0,5 см, запавший, края плотные. Тоны сердца ритмичные, приглушенные, ЧСС= 138 в мин. Живот втянут, печень, селезенка не увеличены. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, яички в мошонке не определяются. УЗИ органов малого таза: визуализируется матка и яичники. Данные неонатального скрининга: 17- ОНР в сухом пятне крови – 350 нмоль/л (норма < 90).

1. Ваш предварительный диагноз? Приведите обоснование.
2. Каковы причины заболевания?
3. Объясните патогенез рвоты и диареи.

4. Составьте план дополнительного обследования и ожидаемые результаты.
5. Проведите дифференциальный диагноз.
6. Определите пол ребенка. Дайте определение генетического, гонадного и фенотипического пола.
7. Составьте план лечения.
8. Группа здоровья и прогноз

Задача 40

Девочка, 4 года.

Жалобы на нарушение строения наружных половых органов. Из анамнеза установлено, что ребенок с первых лет жизни опережает в физическом развитии сверстников. При рождении обращало внимание увеличение клитора, было рекомендовано обследование у эндокринолога. Однако, родители от обследования отказались.

При осмотре: масса 21 кг, рост 120 см. Телосложение маскулинное, гиперпигментация кожных складок, сосков, области крупных и мелких суставов. Со стороны легких и сердца патологии не выявлено. Наружные половые органы имеют смешанное строение: клитор напоминает пенис, определяется сращение больших половых губ по типу мошонки, урогенитальный синус, оволосение лобка.

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дополнительного обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Назначьте лечение данному больному.

Задача 41

Мальчик, 2 года 10 месяцев

Жалобы на быстрый рост, огрубение голоса, появление вторичных половых признаков.

При осмотре: рост 100 см, масса тела 17 кг. Маскулинное телосложение, гиперпигментация кожных складок, сосков, мошонки. Со стороны легких, сердца без патологии. Наружные половые признаки сформированы правильно, по мужскому типу. Оволосение 1 степени в лобковой области. Размеры полового члена соответствуют 13-14 годам, яички в мошонке по величине соответствуют возрасту ребенка.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Составьте план дополнительного обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. У данного больного имеется ложное или истинное преждевременное развитие?
4. Назовите принципы лечения данного заболевания.
5. Укажите прогноз для роста и полового развития.

Задача 42

Мальчик, 6 месяцев.

Доставлен в инфекционную больницу по экстренным показаниям с жалобами на отказ от еды, многократную рвоту, жидкий стул, выраженную вялость. Из анамнеза установлено, что ребенок от 3-й доношенной беременности, 3-х родов, первые два мальчика умерли в возрасте 1 и 1,5 месяцев от подобного заболевания. Впервые симптомы заболевания у настоящего ребенка появились в возрасте 2-х недель, лечился в инфекционной больнице с диагнозом: Кишечная инфекция неясной этиологии. Получал гормоны и инфузионную терапию. Однако, практически сразу после выписки клиническая симптоматика возобновлялась. Поступает в стационар 4-й раз.

При осмотре: Состояние крайне тяжелое. Выраженные симптомы дегидратации и нарушенной микроциркуляции. Кожные покровы гиперпигментированы, тургор тканей резко снижен, мышечная гипотония. Со стороны легких, сердца патологии не выявлено. Наружные половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, яички в мошонке нормальной величины, пенис несколько увеличен. Стул водянистый, без патологических примесей.

1. Ваш предварительный диагноз? Каковы причины рвоты и диареи?
2. Составьте план дополнительного обследования с ожидаемыми результатами.

3. Можно ли было поставить диагноз раньше, при 1-й госпитализации?
4. Составьте план лечения. Укажите прогноз при данной патологии.

Задача 43

Мальчик, 5 лет.

Направлен в клинику с жалобами на головные боли и повышенное артериальное давление. Из анамнеза установлено, что ребенок с первых лет жизни опережал в физическом развитии сверстников. Головные боли отмечались давно, однако АД определено впервые в 5 лет – 180/100 мм рт ст. Родители здоровы.

При осмотре: рост 130 см, масса 27 кг. Телосложение маскулинное, гиперпигментация кожных складок, области суставов, мошонки. Границы сердца расширены влево на 1,5 см, тоны ритмичные, четкие, акцент 2-го тона на аорте. Наружные половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, определяется оволосение 1 степени в лобковой области, половой член увеличен, яички в мошонке по величине соответствуют возрасту ребенка.

1. Ваш предварительный диагноз? Какова причина артериальной гипертензии?
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Можно ли было установить диагноз в более раннем возрасте?
4. Укажите принципы терапии данного заболевания и прогноз.

Задача 44

Девушка, 16 лет.

Обратилась к гинекологу с жалобами на прекращение менструального цикла. Из анамнеза установлено, что у девочки с первых лет жизни отмечалось избыточное оволосение, вторичные половые признаки начались с пубархе, менструальный цикл начался в 13 лет, однако, никогда не был регулярным. Последняя менструация была 6 месяцев назад.

При осмотре: рост 152 см, масса 42 кг. Телосложение маскулинное: узкий таз, широкий плечевой пояс. Кожные покровы смуглые, гиперпигментация белой линии живота, сосков молочных желез, области суставов. Выраженный гирсутизм: рост волос на верхней губе, около сосков, на предплечье и плечах, голеней и бедрах, на спине. Волосы темные, длинные. Со стороны легких, сердца без особенностей, АД= 125/70 мм рт ст. Наружные половые органы сформированы правильно, по женскому типу. Уровень 17-оксипрогестерона повышен.

1. Ваш предварительный диагноз? Объясните причину гирсутизма и аменореи.
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Назовите принципы терапии. Укажите прогноз при данном заболевании.

Задача 45

Юноша, 17 лет.

Направлен в клинику для обследования и установления причин артериальной гипертензии. Из анамнеза установлено, что повышенное артериальное давление до 150-170 мм рт ст была выявлена у юноши в возрасте 10 лет, когда впервые было определено АД. Наблюдается у кардиолога. При обследовании сердца, почек патологии не выявлено, причина артериальной гипертензии неизвестна. Получает постоянно гипотензивные препараты, эффекта нет. Родители здоровы.

При осмотре: рост 152 см, масса 42 кг. Телосложение маскулинное, атлетическое. Кожные покровы смуглые, гиперпигментация кожных складок, белой линии живота, суставов, мошонки. Границы сердца расширены влево на 2 см, тоны ритмичные, четкие, акцент 2-го тона на аорте. Наружные половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, яички в мошонке несколько уменьшены. P5, Aх4, V=18 мл

1. Ваш предварительный диагноз? Какова причина артериальной гипертензии?
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Проведите дифференциальный диагноз.

4. Укажите принципы лечения при данном заболевании

Задача 46

Девушка, 16 лет обратилась к детскому гинекологу с жалобами на отсутствие менструального цикла.

При осмотре: рост 182 см, масса 50 кг, телосложение феминное. Со стороны легких, сердца патологии не установлено. Щитовидная железа не увеличена. Половая формула: $Ma2P0Ax0Me0$. Наружные половые органы сформированы по женскому типу, в паховых складках пальпируются округлые, эластичные образования 2,0x1,0 см. Кариотип - 46ХУ.

1. Ваш предварительный диагноз? Приведите обоснование.
2. Составьте план обследования для дифференциального диагноза.
3. Какова должна быть тактика по лечению данного заболевания?
4. Ваши рекомендации по выбору пола в данном случае?

Задача 47

Мальчик, 4 мес. Родители ребенка обратились к детскому эндокринологу с жалобами на отсутствие у мальчика яичек в мошонке.

Анамнез жизни: Ребенок от 1 беременности, протекавшей без патологии. Роды физиологические, в срок, масса тела при рождении 3150, длина 52 см. Пол ребенка при рождении был установлен как мужской. С диагнозом: «Двухсторонний крипторхизм. Головчатая гипоспадия» был выписан домой. Прибавлял в весе нормально, не срыгивал. В возрасте 1 мес. при первичном обследовании (осмотр хирурга, УЗИ гонад) были описаны яички и, т.о., был подтвержден мужской пол ребенка. Родители оформили свидетельство рождения мальчика.

При осмотре: Рост 66 см, масса 6500. НПР соответствует возрасту. Кожные покровы смуглые, гиперпигментация белой линии живота, околососковых кружков. Питание удовлетворительное. Большой родничок закрыт. Со стороны легких, сердца – без особенностей. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, мошонка гипопластична, яички не пальпируются.

Результаты неонатального скрининга были получены в возрасте ребенка 4 мес.: 17-ОНР в сухом пятне крови = 314 нмоль/л (норма < 90), ретест = 585 нмоль/л.

1. Ваш предварительный диагноз? Приведите обоснование.
2. Каковы причины заболевания?
3. Составьте план дополнительного обследования и ожидаемые результаты.
4. Назовите дефекты диагностики заболевания у данного ребенка.
5. Определите пол ребенка. Дайте определение генетического, гонадного и фенотипического пола.
6. Составьте план лечения.
7. Группа здоровья и прогноз

Задача 48

Девочка, 14 лет обратилась к гинекологу с жалобами на нарушение менструального цикла.

Из анамнеза установлено, что девочка родилась от 1 доношенной беременности, роды были затяжными, со стимуляцией. Масса тела при рождении 3800, длина 52 см, оценка по шкале Апгар 7 баллов. На 1-м году жизни наблюдалась у невролога с диагнозом «Постгипоксическая энцефалопатия гипоксически-ишемического генеза». Нервно-психическое развитие соответствовало возрасту. С первых лет жизни отмечалась избыточная прибавка в весе, особенно это стало заметно в последние 2-3 года; в это же время появились головные боли, периодически повышается АД в пределах 130-150/80-90 мм.рт.ст. В течение года наблюдаются частые обострения хронического тонзиллита.

У мамы девочки ожирение и артериальная гипертензия, у бабушки сахарный диабет 2 типа.

При осмотре: рост 175 см, масса 80 кг, телосложение пропорциональное, феминное. Кожные покровы: отмечается локальный гипергидроз, «мраморность» кистей рук, в области

плеч фолликулит; стрии ярко-розового цвета в области молочных желез, бедер, ягодиц. Подкожно-жировая клетчатка выражена избыточно, равномерно, некоторая диспластичность в виде «климактерического» бугорка. Тоны сердца ритмичные, четкие, частота пульса 74 в мин. Границы сердца в пределах нормы, АД = 150/85, АДС = 125/60 мм.рт.ст. Щитовидная железа не увеличена. Половая формула $Ma3P3Ax3Me+$.

Уровень кортизола крови в 8.00 – 650 нмоль/л; в 18.00 – 158 нмоль/л.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Приведите обоснование.
3. Укажите факторы риска для данного заболевания.
4. Составьте план дополнительного обследования с указанием ожидаемых результатов.
5. Какие показатели определяют степень ожирения и тип ожирения?
6. Понятие о нижнем (гиноидном) и верхнем (андроидном) ожирении. При каком типе ожирения имеется высокий риск формирования осложнений?
7. Назовите причины нарушения менструального цикла у девушки.
8. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
9. Укажите современные принципы терапии.
10. Какие осложнения могут возникнуть при данной патологии?
11. Укажите прогноз для данной больной

Задача 49

Девушка, 16 лет обратилась с жалобами на избыточный вес, головные боли, снижение зрения, общую слабость, повышенную утомляемость, прекращение менструаций. Считает себя больной около 1 года, заболевание ни с чем не связывает. За этот период отмечалось 2 перелома конечностей.

При осмотре: рост 152 см, масса 75 кг. Кожные покровы сухие, гиперпигментация в области шеи, локтевых, коленных, межфаланговых суставов. Подкожно-жировая клетчатка выражена неравномерно: избыточно в области туловища и лица и недостаточно на конечностях. Множественные стрии ярко-багрового и розового цвета в области молочных желез, бедрах, ягодицах, внутренней поверхности плеч и голеней. Легкий гирсутизм в области живота, бедер, «усики» на лице. Границы сердца несколько расширены влево, тоны ритмичные, приглушены, акцент 2-го тона над аортой, АД=180/100 мм рт.ст.

Половая формула: $Ma2P5Ax3Me0$.

Кортизол крови: в 7.00 – 1500 ммоль/л; 17.00 – 1200 ммоль/л

1. Ваш предварительный диагноз? Каковы причины заболевания?
2. Укажите причины отставания в росте и появление стрий.
3. Какова причина частых переломов конечностей?
4. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
5. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
6. Укажите принципы лечения и прогноз.

Задача 50

Мальчик, 5 лет. Родители обратились в клинику с жалобами на жажду (выпивает около 5 литров жидкости), частое, обильное мочеиспускание, раздражительность, головную боль, снижение аппетита. Заболевание связывает с перенесенным гриппом.

Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с гестозом I и II половины, роды затяжные, с наложением щипцов. При рождении масса 4 100, рост 52 см. С первого года жизни наблюдается у невропатолога по поводу ПП ЦНС, сидит с 8 мес., ходит с 1 г. 6 мес.

При осмотре: Рост 110 см, масса 17 кг. Сознание ясное, капризничает. Кожные покровы и слизистые суховаты, трофические нарушения. Запаха ацетона нет. Со стороны легких и сердца без особенностей. Стул регулярный.

Сахар крови – 4,0 ммоль/л.

1. Ваш предварительный диагноз? Каковы причины заболевания?
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?
4. Назначьте лечение данному больному.

Задача 51

Мальчик, 10 лет обратился с жалобами на повышенный аппетит, избыточную прибавку в массе, одышку при физической нагрузке, боли в ногах. Из анамнеза установлено, что ребенок родился от 3-й доношенной беременности, протекавшей без патологии, роды физиологические, масса при рождении 4550, длина 54 см. В возрасте 1-го года весил 14 кг. Родители и родственники по линии матери полные. Мальчик малоподвижен, любит мучные и сладкие блюда.

При осмотре: Рост 140 см, масса 50 кг. Телосложение гиперстеническое, кожные покровы нормальной окраски, подкожно-жировая клетчатка выражена равномерно избыточно. Тоны сердца ритмичные, несколько приглушены. АД=110/65 мм.рт.ст. Яички в мошонке несколько уменьшены.

1. Ваш диагноз? Каковы причины заболевания?
2. Составьте план дополнительного обследования.
3. Какие осложнения могут сформироваться при прогрессировании заболевания?
4. Назовите принципы терапии.

Задача 52

Мальчик, 15 лет, обратился с жалобами на избыточную прибавку в весе, головные боли, периодически повышение артериального давления до 140-150 мм.рт.ст. Из анамнеза установлено, что родился от 1 беременности, протекавшей с тяжелым гестозом, роды затяжные, закричал после реанимационных мероприятий. На 1-м году жизни наблюдался у невропатолога с диагнозом ПГЭ, гипертензионно-гидроцефальный синдром. В течение последних 2-3-х лет часто болел ОРВИ, отмечались синуситы, бронхиты. В этот же период начал полнеть. В семье – у мамы ожирение III степени, повышенное АД, частые мигрени; у бабушки по линии мамы сахарный диабет 2-го типа.

При осмотре: рост 180 см, масса 95 кг. Рыхлый, телосложение пропорциональное, кожные покровы «мраморные» в области кистей рук, бедер, ягодиц, отмечается акроцианоз, локальный гипергидроз, дермаграфизм красный, быстрый, разлитой. Стрии розовые и багрового цвета в области спины и бедер. Подкожно-жировая клетчатка выражена избыточно, равномерно, с некоторым избытком в области бедер. Множественные acne vulgaris на спине, лице, груди. Тоны сердца четкие, АД=135/75 мм рт ст. Половая формула P2Ax1V=3мл, penis 4 см.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Составьте план обследования с указанием ожидаемых результатов.
3. Какова причина заболевания? Назовите предрасполагающие факторы.
4. Какова причина артериальной гипертензии?
5. Оцените половое развитие юноши.
6. Укажите принципы лечения и прогноз

6.2.2. Аттестационные материалы для проведения междисциплинарного тестирования

Указать правильный ответ (№№ 1-20)

На каждое задание выберите правильный и наиболее полный ответ, используя для этого следующий ключ:

- А – если правильны 1, 2 и 3 ответы
- Б – если правильны 1 и 3 ответы
- В – если правильны 2 и 4 ответы
- Г – если правилен 4 ответ

Д – если все ответы правильны

1). К клиническим типам сахарного диабета относятся:

1. Сахарный диабет 1 типа
2. Потенциальный сахарный диабет
3. Сахарный диабет 2 типа
4. Субклинический сахарный диабет

2). К генетическим факторам, реализующим сахарный диабет, можно отнести:

1. Предрасположенность инсулярного аппарата к аутоиммунным поражениям
2. Наличие определенных гаплотипов HLA
3. Ослабление противовирусного иммунитета
4. Повышенная чувствительность b-клеток к вирусным антителам

3). К аутоиммунным аспектам сахарного диабета 1 типа можно отнести:

1. Нарушение клеточного иммунитета
2. Наличие аутоантител к тирозинфосфатазе
3. Наличие антител к антигенам островковых клеток поджелудочной железы
4. Наличие антител к глютаматдекарбоксилазе
- 4). Патогенез нарушения обмена липидов при сахарном диабете обусловлен:
 1. Активацией липолиза
 2. Избыточным кетогенезом
 3. Гипергликаемией
 4. Усилением липогенеза

5). В патогенезе нарушения белкового обмена при сахарном диабете имеет значение:

1. Усиление распада белков
2. Увеличение глюконеогенеза
3. Снижение синтеза белков
4. Активация липогенеза

6). Сахарный диабет I типа характеризуется:

1. Острым началом
2. Инсулинопенией
3. Склонностью к кетоацидозу
4. Сочетанием с ожирением

7). В патогенезе клинко-метаболических нарушений при сахарном диабете 1 типа имеет значение:

1. Дефицит инсулина
2. Недостаточность действия инсулина на периферии
3. Усиление глюконеогенеза
4. Гипогликемия

8). Диагностика сахарного диабета типа 1а в доклинической стадии основывается на выявлении:

1. Генетических маркеров
2. Ацетонурии
3. Положительного титра специфических антител
4. Протенинурии

9). Абсолютная недостаточность инсулина может развиваться при:

1. Опухолях поджелудочной железы
2. Остром панкреатите
3. Гемохроматозе
4. Панкреатомии

10). Синдром «Х» включает:

1. Ожирение
2. Нарушение толерантности к углеводам или сахарный диабет 2 типа
3. Дислипидемию
4. Артериальную гипертензию

11). Содержание инсулина в плазме крови у больных сахарным диабетом 2 типа чаще:

1. Нормальное
2. Незначительная инсулинопения
3. Повышено
4. Не определяется

12). Нарушениями биологических эффектов инсулина при сахарном диабете 2 типа являются:

A) 60 Б) 50 В) 70 Г) 30 Д) 40

Ситуационная задача (к № 23). Б-ой сахарным диабетом получает следующий режим инсулинотерапии (8.00 - 6 ед. Актрапида + 3 ед. Левемира. В 13.00 Актрапид – 8 ед. 18.00 - 4 ед. Актрапида, перед сном в 22.00 + 6 ед. Левемира). Жалобы на беспокойный сон, кошмарные сновидения. При определении гликемии в ночные часы сахар крови 4,5 ммоль/л, в утренней порции мочи аглюкозурия, следы ацетона, сахар крови натощак - 16 ммоль/л.

23). Ваша тактика в отношении инсулинотерапии:

- А) Не изменять дозу и режим инсулинотерапии
- Б) Перенести вечернюю инъекцию Левемира на более поздние часы, контроль гликемии в ночное время
- В) Снизить дозу Левемира перед сном
- Г) Повысить дозу Левемира перед ужином
- Д) Снизить дозу Левемира перед ужином и повысить дозу Актрапида перед ужином

24). Первая доза инсулина при терапии диабетической кетоацидотической комы может составлять (ед/кг м.т.):

- А) 0,1
- Б) 1
- В) 0,25
- Г) 2
- Д) 5

Дополнить высказывание (к №25):

25). После первого года сахарного диабета 1 типа суточная потребность в инсулине чаще составляет _____ ЕД/кг м.т.

Установить последовательность действий (к №26):

26). Планирование лечения больного с сахарным диабетом 1 типа:

- А) Планирование питания
- Б) Назначение инсулинотерапии
- В) Обучение самоконтролю СД
- Г) Физические нагрузки

Установить соответствие (к №27):

27). Количество продуктов

- А) 100 г макарон и 1 сосиска
- Б) 150 г гречневой каши
- В) Яблоко 100 г
- Г) 2 сухаря и I стакан чая

Пищевая ценность (хлебные единицы):

- 1.3;
- 2. 2,5
- 3. 2
- 4. 1

Указать правильный ответ (к №28):

28). Лабораторные признаки сахарного диабета:

- А) Гипергликемия и глюкозурия
- Б) Нормогликемия и аглюкозурия
- В) Нормогликемия и глюкозурия
- Г) Гипогликемия и глюкозурия

Указать правильный ответ (к №№29-37):.

На каждое задание выберите правильный и наиболее полный ответ, используя для этого следующий ключ: А — если правильны 1, 2 и 3 ответы Б — если правильны 1 и 3 ответы В — если правильны 2 и 4 ответы Г — если правилен 4 ответ Д — если все ответы правильны

29). Опухоли гипофиза можно заподозрить, если обнаруживается:

- 1. Эрозия костных стенок турецкого седла.
- 2. Сужение полей зрения.
- 3. Постоянные головные боли.
- 4. Снижение слуха, вызванное сдавливанием слухового нерва.

30). Для болезни Иценко-Кушинга характерно увеличение секреции:

- 1. Кортикотропина.
- 2. Глюкокортикоидов.

3. Андрогенов.

4. Катехоламинов.

31). При болезни Иценко-Кушинга наибольшим изменениям подвергается:

1. Пучковая зона коры надпочечников.
2. Клубочковая зона коры надпочечников.
3. Сетчатая зона коры надпочечников.
4. Мозговое вещество надпочечников.

32). Особенности клинических проявлений болезни Иценко-Кушинга, характерные для детского возраста:

1. Задержка роста.
2. Отставание костного возраста.
3. Задержка полового развития.
4. Преждевременное появление полового оволосения.

33). Обменные нарушения, характерные для болезни Иценко-Кушинга:

1. Ожирение.
2. Остеопороз.
3. Снижение толерантности к углеводам.
4. Повышенный катаболизм белков.

34). Метаболические нарушения, характерные для болезни Иценко-Кушинга:

1. Преобладание катаболических процессов.
2. Активизация неоглюкогенеза.
3. Активизация гликогенолиза.
4. Преобладание липогенеза над липолизом.

35). Клинические признаки гиперкортизолеми:

1. Характерное ожирение.
2. Стрии.
3. Гиперпигментация.
4. Матриксизм.

36). Особенности клинических проявлений болезни Иценко-Кушинга, характерные для детского возраста:

1. Задержка роста.
2. Отставание костного возраста.
3. Задержка полового развития.
4. Преждевременное появление полового оволосения.

37). Изменения картины крови, характерные для болезни Иценко-Кушинга:

1. Нейтрофильный лейкоцитоз.
2. Лимфопения и эозинопения.
3. Полицитемия.
4. Повышенное СОЭ.

Указать последовательность действий (к №№.38-45):

38). При подозрении на наличие у больного эндогенного гиперкортицизма необходимо:

1. Исследовать суточный ритм кортизола в сыворотке крови
2. Провести визуализацию надпочечников и головного мозга
3. Исследовать суточную экскрецию кортизола с мочой
4. Провести большую пробу с дексаметазоном

39). При обследовании ребенка с задержкой роста необходимо:

1. Выявить клинические признаки соматотропной недостаточности
2. Исследовать стимулированную секрецию соматотропного гормона
3. Исследовать спонтанную секрецию соматотропного гормона в ночные часы
4. Исследовать уровни тиреоидных и половых гормонов

40). При проведении стимуляционной пробы с клофелином:

1. Установка локтевого катетера
2. Пероральный прием клофелина
3. Введение кофеина и/или гидрокортизона
4. Заборы крови для исследования стимулированной секреции соматотропного гормона
5. Осмотр ребенка с обязательным измерением артериального давления
6. Забор крови для исследования базального уровня соматотропного гормона

41). При проведении стимуляционной пробы с инсулином следует провести:

1. Установку локтевого катетера
 2. Внутривенное введение инсулина
 3. Внутривенное введение глюкозы или питье сладкой жидкости.
 4. Заборы крови для исследования стимулированной секреции соматотропного гормона
 5. Осмотр ребенка с исследованием гликемии
 6. Сбор крови для исследования базального уровня соматотропного гормона
- 42). При расчете SDS роста ребенка:
1. Разделить полученное значение на среднее стандартное отклонение для данного возраста и пола.
 2. Определить разницу между средним значение роста для данного возраста и пола и настоящим ростом ребенка.
 3. Измерить рост ребенка.
 4. Найти по таблицам среднее стандартное отклонение роста для данного возраста и пола.
 5. Найти по таблицам среднее значение роста (50 перцентиль) для данного возраста и пола.
- 43). При лечении синдрома Шерешевского-Тернера последовательно назначают:
1. Эстроген-гестагенные препараты в сочетании с гормоном роста
 2. Этинил-эстрадиол в дозе 0,1-0,2 мкг/кг м.т. в день в сочетании с гормоном роста
 3. Оксандролон в сочетании с гормоном роста
 4. Этинил-эстрадиол в дозе 0,05-0,1 мкг/кг м.т. в день в сочетании с гормоном роста
 5. Этинил-эстрадиол в дозе 0,2-0,3 мкг/кг м.т. в день в сочетании с гормоном роста
- 44). При диагностике гиперпролактинемии необходимо:
1. Исследовать ТТГ, св.Т4
 2. Провести МРТ головного мозга
 3. Повторно двукратно исследовать базальный уровень пролактина при его высоком значении в первой пробе
 4. Исследовать базальный уровень пролактина
- 45). При обследовании ребенка с подозрением на несахарный диабет следует:
1. Подтвердить наличие полиурии с низким удельным весом мочи
 2. Провести дифференциальный диагноз между истинным несахарным диабетом и нефрогенным несахарным диабетом
 3. Провести дифференциальный диагноз между несахарным диабетом и психогенной полидипсией
 4. Провести визуализацию головного мозга

Указать правильный ответ (к №№46-55):

- 46). Назовите клинические симптомы, характерные для глюкостеромы:
- А) Равномерное ожирение Б) Белёные стрии В) Гипотония Г) Высочайшая Д) Задержка роста
- 47). Пробы, имеющие диагностическое значение для андростеромы:
- А) Положительная с АКТГ Б) Отрицательная с АКТГ
В) Положительная малая дексаметазоновая Г) Положительная большая дексаметазоновая Д) Отрицательная большая дексаметазоновая
- 48). Этиопатогенетические варианты первичного альдостеронизма:
- А) Аденома из клеток клубочковой зоны коры надпочечников Б) Аденома из клеток мозгового слоя надпочечников
В) Двусторонняя узелковая гиперплазия из клеток сетчатой зоны коры надпочечников
Г) Диффузная гиперплазия из клеток пучковой зоны коры надпочечников
Д) Диффузная гиперплазия из клеток сетчатой зоны коры надпочечников
- 49). Биохимические показатели крови, характерные для первичного гиперальдостеронизма:

- А) Содержание калия в крови снижено и метаболический алкалоз Б) Содержание калия в крови повышено и метаболический ацидоз
В) Содержание натрия в крови повышено и метаболический алкалоз
Г) Содержание натрия в крови снижено и метаболический алкалоз
Д) Содержание калия в крови повышено и метаболический алкалоз
- 50). При лечении первичного гипокортицизма применяют:
А) Сердечные препараты Б) Мочегонные препараты
В) Стероидные гормоны Г) Синактен-депо
Д) Катехоламины
- 51). При лечении вторичного гипокортицизма применяют:
А) Минералокортикоиды
Б) Биологически активные добавки
В) Нестероидные анаболики Г) Глюкокортикоиды
Д) Катехоламины
- 52). Недостаточность минералокортикоидов вызывает:
А) Артериальную гипертензию Б) Отеки В) Запоры Г) Тетанию Д) Артериальную гипотонию
- 53). Наиболее частая причина синдрома Фридериксена-Уотерхауза у новорожденных:
А) Туберкулез надпочечников Б) Аутоиммунный процесс В) Опухоль надпочечника Г) Ферментопатии Д) Апоплексия надпочечников.
- 54). Гормональные изменения при острой первичной недостаточности надпочечников:
А) Уровень кортизола повышен Б) Уровень кортизола снижен
В) Уровень АКТГ не изменён
Г) Уровень АКТГ снижен
Д) Уровень кортизола не изменён
- 55). Изменения надпочечников при адреногенитальном синдроме:
А) Надпочечники нормальных размеров
Б) Один надпочечник увеличен, второй — нормальный
В) Гипоплазия надпочечников
Г) Гиперплазия надпочечников
Д) Один надпочечник увеличен, второй — гипоплазирован
- Ситуационная задача (к № 56). Б-ой 14 лет обратился с жалобами на плохой аппетит, потерю веса, слабость, потемнение кожных покровов; простудные заболевания в последние полгода стал переносить тяжело, с высокой температурой, иногда с тошнотой, рвотой. При осмотре: рост 160 см, масса тела 40 кг. Кожные покровы смуглые, гиперпигментация ареол, естественных складок кожи в местах трения. АД 90/50 мм рт. ст.*
- 56). Наиболее вероятный предположительный диагноз:
А) Кишечная инфекция
Б) Диффузный токсический зоб
В) Гипоальдостеронизм
Г) Надпочечниковая недостаточность
Д) Нервная анорексия
- Указать правильный ответ (№№ 57-69):
На каждое задание выберите правильный и наиболее полный ответ, используя для этого следующий ключ:*
- А – если правильны 1, 2 и 3 ответа
Б – если правильны 1 и 3 ответа
В – если правильны 2 и 4 ответа
Г – если правилен 4 ответ
Д – если все ответы правильны
- 57). При стрессовых ситуациях больным с адреногенитальным синдромом следует:
1. Уменьшить заместительную гормональную терапию

2. Оставить дозу гормонов прежней
3. Отменить гормонотерапию
4. Увеличить дозу гормонов.

58). Провести клиноротомию девочкам с адреногенитальным синдромом предпочтительно:

1. В период новорожденности
2. В препубертатный период
3. В пубертатный период
4. До двухлетнего возраста

59). К симптомам, обусловленным глюкокортикоидной недостаточностью относятся:

1. Адинамия
2. Гипогликемия
3. Мышечная гипотония
4. Гиперпигментация кожных покровов

60). Для регидратационной терапии острой недостаточности надпочечников применяют:

1. 5% раствор глюкозы
2. Раствор Рингера
3. Физиологический раствор
4. 40 % раствор глюкозы

61). Дифференцировать неосложненную форму адреногенитального синдрома у девочек следует с:

1. Гермафродитизмом
2. Андростеромой
3. Медикаментозной вирилизацией
4. Андрогенпродуцирующей опухолью яичников

62). Клинические проявления гипотиреоза у детей старшего возраста:

1. Непропорциональная задержка роста.
2. Задержка психомоторного развития.
3. Нарушение состояния кожи и ее дериватов.
4. Пропорциональная задержка роста.

63). Патогенез гипотиреоза при синдроме Пендреда обусловлен:

1. Гипоплазией щитовидной железы.
2. Дефицитом тиреотропного гормона.
3. Нарушением чувствительности тканей к действию тиреоидных гормонов.
4. Нарушением органификации йода.

64). Комплексное лечение врожденного диффузного зоба включает:

1. Заместительную терапию тиреоидными гормонами.
2. Фитотерапию.
3. Коррекцию неврологических нарушений.
4. Хирургическое лечение.

65). Для неонатального тиреотоксикоза характерны:

1. ЧСС более 170 в минуту.
2. Низкий уровень тиреотропного гормона в крови.
3. Врожденный зоб.
4. Отсутствие летальности.

66). Особенности клинических проявлений диффузного токсического зоба у детей:

1. Изолированные нарушения сердечного ритма.
2. Частое сочетание с аутоиммунной орбитопатией.
3. Преобладание узловых форм зоба.
4. Преобладание нарушений в нервно-психической сфере.

67). Патогенетические механизмы роста тиреоидного объема при диффузном токсическом зобе:

1. Повышенная стимуляция тиреотропным гормоном гипофиза.
2. Компенсаторная гиперплазия.
3. Лимфоидная инфильтрация.
4. Действие тиреостимулирующих антител.

68). Дифдиагноз диффузного токсического зоба с эутиреоидным зобом основан на:

1. Поглощение таллия-201 щитовидной железой.
2. Проба с трийодтиронином на автономность функции щитовидной железы.
3. Тиреоидолимфография.

4. Тиреостимулирующие антитела.

69). Лечение высокодифференцированного рака щитовидной железы у детей может включать:

1. Энуклеацию опухолевого узла.
2. Тиреоидэктомию.
3. Рентгеновское облучение шеи в области проекции щитовидной железы.
4. Лучевую терапию радиоактивным йодом.

Указать правильный ответ (к №№ 70-73):

70). Фармакологическая доза йода содержится в составе:

- А) Коринфара.
Б) Йодированной поваренной соли (ГОСТ-99).
В) Йодсодержащих витаминно-минеральных комплексов. Г) Йодомарина.
Д) Кордарона.

71). Классификация ВОЗ (1994) подразумевает наличие зоба при:

- А) Любых размерах пальпируемых долей щитовидной железы.
Б) Увеличении долей щитовидной железы сверх размера дистальной фаланги I пальца.
В) Плотной консистенции долей щитовидной железы.
Г) Утолщении перешейка щитовидной железы более 1 см.
Д) Увеличении долей щитовидной железы сверх размера проксимальной фаланги I пальца.

72). Профилактика эндемического зоба включает:

- А) Использование поваренной соли с пониженным содержанием натрия.
Б) Использование йодированного масла лицам старше 50 лет.
В) Применение таблетированных препаратов йодистого калия. Г) Молочно-растительное питание.
Д) Назначение ревита.

73). Показания к хирургическому лечению эндемического зоба:

- А) Наличие антителоносительства.
Б) Семейный анамнез по узловым патологиям щитовидной железы.
В) Повышенный уровень тиреоглобулина. Г) Смещение/сдавление органов шеи.
Д) Гипотиреоз.
Е) Пальпируемый узел размером до 1 см.

Инструкция (к №№ 74-77): установить соответствие.

74). Заболевания:

- А) Диффузный токсический зоб у детей Б) Врожденный гипотиреоз
В) Узловой коллоидный зоб у детей
Г) Зоб Хасимото в фазе эутиреоза у детей
Д) Диффузный эндемический зоб I степени
Е) Диффузный эндемический зоб II степени
Ж) Рак щитовидной железы у детей

Клинические симптомы:

1. Тахикардия
2. Задержка созревания скелета
3. Ускоренный рост
4. Нормальный рост
5. Диффузный гипергидроз
6. Умственная отсталость
7. Мерцательная аритмия
8. Отсутствие патогномоничных жалоб

75). Данные УЗИ щитовидной железы:

- А) Визуализируется только одна доля щитовидной железы
Б) В нижней трети шеи тиреоидной ткани нет
В) Гипоэхогенный зоб с обычной структурой
Г) Диффузный зоб с гетерогенной структурой
Д) Анэхогенный узел с гиперэхогенным фокусом в центре и минимальным

псевдоусилением

Е) Гипоэхогенный узел с прерывистым контуром и микрокальцинатами в просвете
Заболевания:

1. Гемиагенез щитовидной железы
 2. Врождённый гипотиреоз
 3. Рак щитовидной железы
 4. Состояние после тиреоидэктомии
 5. Диффузный токсический зоб
 6. Коллоидная киста щитовидной железы
 7. Состояние после гемитиреоидэктомии
 8. Аутоиммунный тиреоидит
- 76). Патологические состояния:

- А) Декомпенсированный гипотиреоз
- Б) Отсутствие тиреоидной патологии или её медикаментозная компенсация
- В) Декомпенсированный тиреотоксикоз
- Г) Субклинический гипотиреоз
- Д) Субклинический гипертиреоз

Гормональные показатели:

1. Тиреотропный гормон крови 0,1 мЕд/л
2. Свободный тироксин крови 18 пМоль/л
3. Антитела к тиреоглобулину (+)
4. Тиреотропный гормон крови 1 мЕд/л
5. Тиреотропный гормон крови 34 мЕд/л
6. Свободный тироксин крови 34 пМоль/л
7. Свободный тироксин крови 8 пМоль/л

77). Вскармливание на 1 году жизни:

- А) Естественное вскармливание, мать принимает 200 мкг йодида калия
- Б) Естественное вскармливание, мать йодную профилактику не получает
- В) Искусственное вскармливание молочными смесями с высоким содержанием йода
- Г) Искусственное вскармливание молочными смесями с невысоким содержанием йода
- Д) Искусственное вскармливание молочными смесями, не содержащими йод
- Е) Естественное вскармливание, мать получает левотироксин по поводу заболевания ЩЖ

Рекомендации по йодной профилактике:

1. Назначение ребёнку йодида калия 100 мкг
2. Назначение матери йодида калия 200 мкг.
3. Назначение ребёнку йодида калия 50 мкг
4. Проводить до 3 лет групповую профилактику — лекарственными препаратами йода, в дальнейшем — перевод на массовую (алиментарную) профилактику
5. Назначение ребёнку йодида калия 200 мкг

Указать правильный ответ (к №№ 78-82):

На каждое задание выберите правильный и наиболее полный ответ, используя для этого следующий ключ: А — если правильны 1, 2 и 3 ответы Б - если правильны 1 и 3 ответы В — если правильны 2 и 4 ответы Г — если правилен 4 ответ Д — если все ответы правильны

78). Ожирение является фактором риска развития:

1. Сахарного диабета
2. Гипертонической болезни
3. Желчно-каменной болезни
4. Тиреотоксикоза

79). Клиническая картина пубертатно-юношеского диспитуитаризма включает:

1. Высокорослость
2. Ожирение
3. Кожно-трофические изменения
4. Вегетативные нарушения

80). К наследственным синдромам, сопровождающимся ожирением, относятся:

1. Синдром Клайнфельтера
2. Синдром Лоренса-Муна-Барде-Бидля

3. Синдром Олбрайта-Брайцева

4. Синдром Прадера-Вилли

81). Основные принципы диетотерапии детей с ожирением предусматривают:

1. Гипокалоритное дробное питание
2. Ограничение жиров и углеводов
3. Содержание белка в возрастной потребности
4. Резкое ограничение жидкости

82). Причинами инсулинорезистентности являются:

1. Уменьшение числа рецепторов к инсулину
2. Дефект инсулинового рецептора
3. Пострецепторный дефект транспортеров глюкозы
4. Образование антител к инсулиновым рецепторам

Указать правильный ответ (к №83):

83). При ожирении III степени избыток массы тела составляет:

- А) 10%-29% Б) 50%-99% В) >35% Г) >100% Д) >200%

Дополнить высказывание (к №84):

84). Гипоталамическое ожирение характеризуется _____ прибавкой массы тела

Указать правильный ответ (к №№ 85-86):

85). Преждевременное половое развитие наблюдается при:

- А) синдроме тестикулярной феминизации;
Б) истинном гермафродитизме
В) смешанной дисгенезии яичек;
Г) врожденной дисфункции коры надпочечников (недостаточность 21- гидроксилазы);
Д) недостаточности 5-альфа—редуктазы.

86). От гормональной терапии можно ожидать эффекта при крипторхизме:

- А) в форме эктопии и низком уровне лютеинизирующего гормона в крови;
Б) в форме паховой ретенции и низком уровне лютеинизирующего гормона в крови;
В) в форме паховой ретенции и высоком уровне лютеинизирующего гормона в крови;
Г) в форме брюшной ретенции и высоком уровне лютеинизирующего гормона в крови;
Д) в форме эктопии и высоком уровне лютеинизирующего гормона в крови.

Указать правильный ответ (к №№ 87-95):

На каждое задание выберите правильный и наиболее полный ответ, используя для этого следующий ключ:

А – если правильны 1, 2 и 3 ответы

Б — если правильны 1 и 3 ответы

В — если правильны 2 и 4 ответы

Г — если правилен 4 ответ

Д — если все ответы правильны

87). В патогенезе ненадпочечниковых форм ложного женского гермафродитизма могут играть роль:

1. прием матерью во время беременности препаратов мужских половых гормонов;
2. наличие у матери во время беременности андрогенпродуцирующей опухоли надпочечников;
3. наличие у матери во время беременности андрогенпродуцирующей опухоли яичников;
4. прием матерью во время беременности прогестиновых препаратов.

88). Для синдрома Клайнфельтера характерно:

1. прогрессирующая гиалинизация семенных канальцев и атрофии зародышевого эпителия;
2. азооспермия;
3. гиперплазия клеток Лейдига;
4. гиперплазия клеток Сертоли.

89). Оперативное лечение крипторхизма показано при:

1. эктопии яичка;
2. болях в животе на стороне неопущенного яичка;
3. осложненном крипторхизме;
4. неэффективности гормонального лечения.

90). Мальчики с дефицитом 17-альфа-гидроксилазы имеют:

1. повышенный уровень натрий-задерживающих стероидов и артериальную гипертензию;
2. внутренние гениталии мужского типа;
3. гипогонадизм;
4. синдром потери соли.

91). Синдром тестикулярной феминизации — заболевание, которое:

1. генетически обусловлено;
2. носит семейный характер;
3. передаётся женщинами - носительницами патологического гена;
4. встречается только у мужчин.

92). Развитие первичного гипогонадизма может быть обусловлено:

1. аутоиммунным поражением половых желез;
2. травмой половых органов;
3. инфекцией;
4. дисгенезией половых желез.

93). Для диагноза первичного гипогонадизма у подростка характерно выявление:

1. повышенного уровня гонадотропных гормонов;
2. сниженного уровня гонадотропных гормонов;
3. отрицательной пробы с хорионическим гонадотропином;
4. положительной пробы с хорионическим гонадотропином.

94). У пациентов с преждевременным половым развитием имеет место:

1. ускорение костного возраста;
2. ускорение темпов физического развития, высокорослость в детском возрасте;
3. низкорослость в постпубертатном периоде;
4. позднее закрытие зон роста.

95). Тактика лечения гонадотропин-зависимого преждевременного полового развития:

1. оперативный метод в случае отсутствия эффекта от консервативной терапии;
2. оперативный метод применяется нечасто, только в случаях наличия грубой неврологической симптоматики;
3. консервативный метод лечения;
4. только оперативный метод лечения.

Дополнить высказывание (к №№ 96-97):

96). При ненадпочечниковых формах ложного женского гермафродитизма целесообразно избрать _____ паспортный пол.

97). Препаратом выбора в консервативной терапии гонадотропинзависимых форм преждевременного полового развития в педиатрической практике является _____ .

Установить последовательность действий (к №№ 98-99):

98). Этапы терапии у больных с синдромом Шерешевского- Тернера:

1. комбинированные эстроген-гестагенные препараты;
2. оксандрин и препараты человеческого гормона роста;
3. препараты человеческого гормона роста;
4. монопрепараты эстрогенов.

99). Этапы лечения крипторхизма в форме паховой ретенции:

1. препараты люлиберина 1200 мкг/сут;
2. оперативное лечение;
3. препараты люлиберина 10 мкг через день;
4. препараты хорионического гонадотропина.

Установить соответствие (к № 100):

100). Нозологическая форма:

А) врожденная дисфункция коры надпочечников (недостаточность 21-гидроксилазы)

Б) ложный женский гермафродитизм,

Клинические признаки:

1. профессирирование вирилизации в постнатальном периоде жизни

2. преждевременное половое развитие, надпочечниковые формы

3. своевременное начало пубертата

4. нормальные размеры надпочечников

5. увеличенные размеры надпочечников

**Эталоны ответов к тестам для итоговой аттестации
клинических ординаторов 2-го года по специальности «Детская эндокринология»**

№	Ответ	№	Ответ
1	Б	26	Б, А, Г, В
2	Д	27	А-2; Б-1; В-4; Г-3
3	Д	28	А
4	А	29	А
5	А	30	А
6	А	31	Б
7	А	32	Д
8	Б	33	Д
9	Д	34	Д
10	Д	35	Д
11	Б	36	Д
12	Д	37	А
13	Д	38	3, 1, 4, 2
14	Д	39	1, 2, 3, 4
15	Д	40	5, 1, 6, 2, 4, 3
16	А	41	5, 1, 6, 2, 4, 3
17	Д	42	3, 5, 2, 4, 1
18	Д	43	3, 4, 2, 5, 1
19	Г	44	4, 3, 1, 2
20	А	45	1, 3, 2, 4
21	Г	46	Д
22	Б	47	Д
23	В	48	А
24	А	49	А
25	0,6	50	В

№	Ответ	№	Ответ
51	Г	76	А-5,7; Б-2,4 В-1,6; Г-2,5 Д-1,2
52	Д	77	А-4; Б-2, 4 В-4; Г-3, 4 Д-1, 4; Е-1, 4
53	Д	78	А
54	Б	79	Д
55	Г	80	В
56	Г	81	А
57	Г	82	Д
58	Г	83	Б
59	Д	84	Быстрый
60	Б	85	Г
61	Д	86	Б
62	А	87	Д
63	Г	88	А
64	Б	89	Д
65	А	90	А
66	Г	91	Д
67	Г	92	Д
68	В	93	Б
69	В	94	А
70	Д	95	А
71	Б	96	женский
72	В	97	диферилин
73	Г	98	3, 2, 4, 1
74	А-1,3,5; Б-2; В,Ж- 4,8	99	1, 4, 2, 3
75	А-1,7; Б-2,4 В-5; Г-8 Д-6; Е-3	100	А- 1, 2, 5; Б- 3, 4

6.2.3. Вопросы к экзаменационным билетам для ГИА

1. Организация работы детского эндокринолога на различных уровнях.
2. Управление эндокринологической службой.
3. Нормативные документы в работе врача - детского эндокринолога

4. Эндокринная функция островкового аппарата (инсулин, глюкагон, соматостатин), регуляция синтеза и секреции гормонов островкового аппарата.
5. Врожденный гиперинсулинизм: классификация, эпидемиология, вопросы этиологии, патогенез, особенности клиники в зависимости от возраста, проблемы диагностики, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз, диспансерное наблюдение.
6. Стандарт оказания неотложной помощи на догоспитальном этапе с гипогликемической комой.
7. Сахарный диабет 1 типа. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение. Обучение пациентов и их законных представителей самоконтролю.
8. Критерии диагностики сахарного диабета и других нарушений гипергликемии.
9. Принципы и схемы интенсивной терапии диабетического кетоацидоза.
10. Принципы помповой инсулинотерапии.
11. Клинические проявления сахарного диабета (этапы развития, характерные признаки, изменения со стороны органов и систем).
12. Отдаленные осложнения сахарного диабета (поражения глаз, нефропатия, полинейропатия).
13. Острые осложнения сахарного диабета (диабетический кетоацидоз, гипергликемическая и гипогликемическая кома).
14. Другие типы сахарного диабета: 2 тип, моногенные формы.
15. Анатомо-физиологические особенности: различных отделов гипоталамо-гипофизарной системы (гипоталамус, аденогипофиз, нейрогипофиз).
16. Классификация гормонов аденогипофиза и нейрогипофиза.
17. Соматотропная недостаточность: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика и дифференциальная диагностика, современные принципы лечения, прогноз, диспансерное наблюдение.
18. Несахарный диабет. Дифференциальная диагностика, лечение.
19. Болезнь Иценко-Кушинга: эпидемиология, вопросы этиологии, патогенез нарушений, диагностика, дифференциальная диагностика, методы лечения.
20. Синдром гиперпролактинемии: этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, методы лечения, прогноз, диспансерное наблюдение.
21. Центральные формы гипотиреоза.
22. Гигантизм, акромегалия: эпидемиология, этиология, генетические факторы, патогенез, клинико-морфологическая характеристика, диагностика, дифференциальная диагностика, способы лечения, прогноз, диспансерное наблюдение.
23. Задержка роста у детей: дифференциальная диагностика, причины, тактика.
24. Метаболический синдром: Определение метаболического синдрома. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика и дифференциальный диагноз. Цели лечения (медикаментозная и немедикаментозная терапия).
25. Ожирение у детей. Классификация. Этиология. Принципы лечения.
26. Преждевременное половое развитие: Определение изо- и гетеросексуального преждевременного полового развития у девочек и мальчиков. Классификация преждевременного полового развития у мальчиков и девочек. Общие принципы диагностики и дифференциальной диагностики различных форм преждевременного полового развития. Лечение преждевременного полового развития.
27. Задержка полового развития: Определение задержки полового развития. Классификация: функциональная задержка периода полового созревания, гипо- и гипергонадотропный гипогонадизм. Этиология. Патогенез. Клиника. Общие принципы диагностики и дифференциальной диагностики различных форм задержки полового развития. Принципы лечения.
28. Гипогонадизм: Определение первичного (гипергонадотропного), вторичного и третичного (гипогонадотропного) гипогонадизма. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика и дифференциальный диагноз. Лечение, заместительная гормональная терапия. Прогноз.
29. Референсные интервалы ТТГ у детей. Принципы диагностики и лечения гипотиреоза.

30. Общеклиническое методы используемые для оценки функции щитовидной железы, гормональное исследование. Методы исследования структуры щитовидной железы (специфические и неспецифические методы оценки функции щитовидной железы).
31. Йододефицитные заболевания: эпидемиология, этиология. Клинические проявления в зависимости от возраста. Диагностика и дифференциальный диагноз. Лечение, принципы назначения тиреоидных препаратов. Профилактика.
32. Врожденный гипотиреоз. Классификация. Патогенез клинических проявлений. Основные синдромы. Диагностика. Принципы лечения. Профилактика.
33. Синдром тиреотоксикоза у детей: дифференциальная диагностика, терапевтическая тактика.
34. Клинические проявления сахарного диабета (этапы развития, характерные признаки, изменения со стороны органов и систем).
35. Аутоиммунные тиреопатии: Определение аутоиммунного тиреоидита. Этиология, роль наследственных факторов в развитии иммунных нарушений, провоцирующие факторы. Патогенез. Клиника. Варианты клинического течения.
36. Функциональное состояние щитовидной железы. Диагностика и дифференциальный диагноз. Лечение. Принципы терапии тиреоидными препаратами. Показания к хирургическому лечению. Первичная и вторичная профилактика, прогноз, диспансерное наблюдение.
37. Объемные образования шеи у детей: Эпидемиология, дифференциальная диагностика, терапевтическая тактика.
38. Узловой зоб: Определение, этиология и патогенез. Клиника. Диагностика. Алгоритм лечения узлового зоба, диспансерное наблюдение.
39. Тиреоидные опухоли. Этиопатогенетические факторы развития опухолей щитовидной железы. Классификация опухолей. Клиника. Алгоритм диагностики. Дифференциальный диагноз доброкачественных и злокачественных узловых образований щитовидной железы. Алгоритм лечения опухолей щитовидной железы. Прогноз.
40. Гипопаратиреоз: Определение. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагноз и дифференциальный диагноз. Принципы лечения острых приступов и поддерживающая терапия.
41. Гиперпаратиреоз: Определение первичного, вторичного и третичного гиперпаратиреоза. Этиология. Патогенез. Классификация. Клиническая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение.
42. Гормоны мозгового слоя коры надпочечников, их классификация. Биосинтез и секреция глюкокортикоидов, минералкортикоидов, андрогенов и катехоламинов. Механизмы их регуляции и биологические эффекты.
43. Методы исследования глюкокортикоидной, минералкортикоидной и андрогенной функции коры надпочечников. Методы исследования функции мозгового слоя надпочечников.
44. Надпочечниковая недостаточность: Определение. Этиология острой, первичной и вторичной хронической недостаточности коры надпочечников. Патогенез симптомов, обусловленных недостаточностью глюкокортикоидов и минералкортикоидов. Классификация. Клиника. Диагностика, дифференциальный диагноз. Лечение. Неотложная терапия ОНН. Плановая заместительная терапия ХНН.
45. Стандарт оказания неотложной помощи больному с ВДКН.
46. Синдром Иценко-Кушинга: Определение, этиология, патогенез гормональных и метаболических нарушений. Клиника, критерии диагностики, дифференциальная диагностика. Лечение.
47. Гиперальдостеронизм: Определение первичного гиперальдостеронизма. Этиология первичного и вторичного гиперальдостеронизма. Классификация первичного гиперальдостеронизма. Патогенез. Клиника. Диагностика. Критерии первичного альдостеронизма. Дифференциальная диагностика различных нозологических форм первичного альдостеронизма. Лечение.
48. Феохромоцитома у детей. Клиника, диагностика, тактика ведения и лечения.
49. Опухоли коры надпочечников: Этиология. Классификация гормонально-активных и гормонально-неактивных опухолей. Патогенез метаболических нарушений. Основные

клинические симптомы. Диагностика и дифференциальный диагноз. Лечение (медикаментозная терапия и хирургическое лечение).

50. Синдром множественных эндокринных неоплазий: эпидемиология, этиопатогенетические закономерности развития, классификация. Синдром МЭН 1 типа: этиология, патоморфология, клиническая картина, диагностика, варианты лечения.

51. Синдром МЭН 2 типа: этиология, патогенез, классификация, патоморфология и клинические проявления в зависимости от подтипа (синдром Сиппла, синдром Горлина), способы лечения.

52. Аутоиммунный полигландулярный синдром: эпидемиология, классификация. АПС 1 типа (кардиополиэндокринный): этиология, генетические особенности, клиническая картина, патоморфология, диагностика и критерии постановки диагноза, лечение при поражении различных органов и систем. АПС 2 и 3 типа: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.

53. Тесты для оценки функции гипофиза: оценка секреции соматотропного гормона, оценка секреции тиреотропного гормона, оценка секреции пролактина, оценка секреции ЛГ и ФСГ, оценка секреции АДГ

54. Тесты для оценки функции надпочечников: пробы с дексаметазоном, пробы с кортикотропин – рилизинг – гормоном, пробы с АКТГ.

55. Тесты для оценки функции β – клеток поджелудочной железы:

56. Проба с голоданием: методика проведения, мониторинг показателей, осложнения, оценка результатов. Оральный глюкозотолерантный тест: методика проведения, противопоказания для проведения, оценка результатов (гликемии и ИРИ).

57. Внутривенный глюкозотолерантный тест: методика проведения, показания для проведения, интерпретация результатов (гликемии и ИРИ).

58. Тесты для оценки функции половых желез. Проба с люлеберином: показания для проведения, методика проведения, оценка результатов. Проба с хорионическим гонадотропином: показания для проведения, методика проведения, оценка результатов.

59. Принципы медицинской сортировки пострадавших в ЧС, принципы оказания неотложной помощи пациентам с эндокринной патологией в условиях ЧС.

Билет 1.

1. Врожденный гипотиреоз. Классификация. Патогенез клинических проявлений. Основные синдромы. Диагностика. Принципы лечения. Профилактика.

2. Стандарт оказания неотложной помощи на догоспитальном этапе с гипогликемической комой.

3. Несахарный диабет. Дифференциальная диагностика, лечение.

Билет 2.

1. Сахарный диабет 1 типа. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение. Диспансерное наблюдение. Обучение пациентов и их законных представителей самоконтролю.

2. Задержка роста у детей: дифференциальная диагностика, причины, тактика.

3. Референсные интервалы ТТГ у детей. Принципы диагностики и лечения гипотиреоза.

Билет 3.

1. Синдром тиреотоксикоза у детей: дифференциальная диагностика, терапевтическая тактика.

2. Феохромоцитома у детей. Клиника, диагностика, тактика ведения и лечения.

3. Принципы медицинской сортировки пострадавших в ЧС, принципы оказания неотложной помощи пациентам с эндокринной патологией в условиях ЧС.