

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

УТВЕРЖДЕНО
на заседании
Учебно-методического совета
«09 августа 2021 года, протокол № 1

Проректор по учебной работе,
председатель Учебно-методического совета,
д.м.н., профессор В.И. Орел

СОГЛАСОВАНО
Проректор по послевузовскому, дополнительному
профессиональному образованию и региональному
развитию здравоохранения,
д.м.н., профессор Ю.С. Александрович

ПРОГРАММА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

для обучающихся по основным образовательным программам высшего образования
(программам ординатуры) по специальности
31.08.17 «Детская эндокринология»
Трудоемкость: № 3 ЗЕ

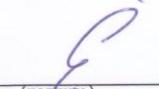
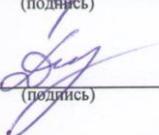
уровень подготовки кадров высшей квалификации

Санкт-Петербург
2021 г.

Программа государственной итоговой аттестации разработана в соответствии с:

- Федеральным законом «Об образовании в Российской Федерации» от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ;
- Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.17 «Детская эндокринология» (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утвержденным приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 25 августа 2014 г. № 1059;
- Профессиональным стандартом «Врач-детский эндокринолог», утвержденным приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 29 января 2019 г. № 49н;
- Порядком организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры, утвержденным приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 19 ноября 2013 г. № 1258;
- Порядком проведения государственной итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования – программам подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), программам ординатуры, программам ассистентуры-стажировки, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 18 марта 2016 г. № 227;
- Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации «Об организации практической подготовки обучающихся по образовательным программам медицинского и фармацевтического образования в условиях предупреждения распространения новой коронавирусной инфекции на территории Российской Федерации» от 29 марта 2020 г. № 248;
- Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации «Об утверждении типовой формы договора об организации практической подготовки обучающихся, заключаемого между образовательной или научной организацией и медицинской организацией либо организацией, осуществляющей производство лекарственных средств, организацией, осуществляющей производство и изготовление медицинских изделий, аптечной организацией, судебно-экспертным учреждением или иной организацией, осуществляющей деятельность в сфере охраны здоровья» от 30 июня 2016 г. № 435н;
- Порядком организации и проведения практической подготовки обучающихся по профессиональным образовательным программам медицинского образования, фармацевтического образования от 3 сентября 2013 г. № 620н;
- Письмом Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека «Об организации практической подготовки обучающихся по программам среднего, высшего, послевузовского профессионального образования и дополнительным профессиональным программам по медико-профилактическим специальностям на базах учреждений, подведомственных роспотребнадзору» от 15 февраля 2013 г. № 01/1680-13-32

Разработчики рабочей программы:

<u>Заведующий кафедрой, д.м.н. профессор (должность, ученое звание, степень)</u>	<u> (подпись)</u>	<u>Новик Г.А. (расшифровка)</u>
<u>доцент кафедры, к.м.н. доцент (должность, ученое звание, степень)</u>	<u> (подпись)</u>	<u>Скородок Ю.Л. (расшифровка)</u>
<u>доцент кафедры, к.м.н. доцент (должность, ученое звание, степень)</u>	<u> (подпись)</u>	<u>Дитковская Л.В. (расшифровка)</u>

Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры

детских болезней им. профессора И. М. Воронцова ФП и ДПО

название кафедры

«  »  2021 г., протокол заседания № 1
детских болезней им. профессора И. М. Воронцова ФП
и ДПО
Заведующий кафедрой название кафедры

<u>Д.м.н., профессор (должность, ученое звание, степень)</u>	<u> (подпись)</u>	<u>Новик Г..А. (расшифровка)</u>
--	--	--------------------------------------

1. Общие положения

Государственная итоговая аттестация (далее – ГИА) по основной образовательной программе высшего образования – программе ординатуры по специальности 31.08.17 «Детская эндокринология» проводится в целях определения соответствия результатов освоения обучающимися программы ординатуры по специальности 31.08.17 «Детская эндокринология» (далее – Программа) требованиям федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.17 «Детская эндокринология» (далее – ФГОС ВО).

ГИА относится к Блоку 3 ФГОС ВО и включает в себя подготовку и сдачу государственного экзамена.

К ГИА допускаются обучающиеся, не имеющие академической задолженности и в полном объеме выполнившие учебный план или индивидуальный учебный план по Программе.

ГИА обучающихся, освоивших Программу, осуществляет государственная экзаменационная комиссия.

При успешном прохождении ГИА обучающемуся выдается документ о высшем образовании и о квалификации образца, установленного Министерством здравоохранения Российской Федерации (приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации России от 6 сентября 2013 г. № 634н):

- диплом об окончании ординатуры.

Обучающиеся, не прошедшие ГИА в связи с неявкой на государственное аттестационное испытание по уважительной причине (временная нетрудоспособность, исполнение общественных или государственных обязанностей, вызов в суд, транспортные проблемы (отмена рейса, отсутствие билетов), погодные условия), вправе пройти ее в течение 6 месяцев после завершения ГИА. Обучающийся должен представить в организацию документ, подтверждающий причину его отсутствия.

Обучающиеся, не прошедшие государственное аттестационное испытание в связи с неявкой на государственное аттестационное испытание по неуважительной причине или в связи с получением оценки «неудовлетворительно», отчисляются из Университета с выдачей справки об обучении как не выполнившие обязанностей по добросовестному освоению образовательной программы и выполнению учебного плана.

Лицо, не прошедшее ГИА, может повторно пройти ГИА не ранее чем через год и не позднее чем через пять лет после срока проведения ГИА, которая не пройдена обучающимся.

2. Общие правила подачи и рассмотрения апелляций

По результатам государственных аттестационных испытаний обучающийся имеет право на апелляцию.

Обучающийся имеет право подать в апелляционную комиссию в письменном виде апелляцию о нарушении, по его мнению, установленной процедуры проведения государственного аттестационного испытания и (или) несогласия с результатами государственного экзамена.

Апелляция подается лично обучающимся в апелляционную комиссию не позднее следующего рабочего дня после объявления результатов государственного аттестационного испытания.

Апелляция рассматривается не позднее 2 рабочих дней со дня подачи апелляции на заседании апелляционной комиссии, на которое приглашаются председатель государственной экзаменационной комиссии и обучающийся, подавший апелляцию.

Решение апелляционной комиссии доводится до сведения обучающегося, подавшего апелляцию, в течение 3 рабочих дней со дня заседания апелляционной комиссии. Факт ознакомления обучающегося, подавшего апелляцию, с решением апелляционной комиссии удостоверяется подписью обучающегося.

3. Результаты обучения, оцениваемые на государственной итоговой аттестации

Государственная итоговая аттестация направлена на оценку сформированности следующих универсальных (УК) и профессиональных (ПК) компетенций.

Универсальные компетенции (УК):

- Готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (УК-1);
- Готовность к управлению коллективом, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия (УК-2);
- Готовность к участию в педагогической деятельности по программам среднего и высшего медицинского образования или среднего и высшего фармацевтического образования, а также по дополнительным профессиональным программам для лиц, имеющих среднее профессиональное или высшее образование в порядке, установленном федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим функции по выработке государственной политики и нормативно-правовому регулированию в сфере здравоохранения (УК-3).

Профессиональные компетенции (ПК):

профилактическая деятельность:

- готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний у детей и подростков, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания (ПК-1);
- готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за детьми и подростками (ПК-2);
- готовность к проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях (ПК-3);
- готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков (ПК-4);

диагностическая деятельность:

- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (ПК-5);

лечебная деятельность:

- готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании эндокринологической медицинской помощи (ПК-6);
- готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации (ПК-7);

реабилитационная деятельность:

- готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-8);

психолого-педагогическая деятельность:

- готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-9);

организационно-управленческая деятельность:

- готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях (ПК-10);

- готовность к участию в оценке качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей (ПК-11);

- готовность к организации медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе медицинской эвакуации (ПК-12).

4. Порядок проведения государственной итоговой аттестации

На ГИА отводится 108 часов (3 зе).

К государственной итоговой аттестации допускается обучающийся, не имеющий академической задолженности и в полном объеме выполнивший учебный план или индивидуальный учебный план по Программе. Перед государственным экзаменом проводится консультирование обучающихся по вопросам, включенным в программу государственного экзамена.

ГИА проводится в форме государственного экзамена.

Государственная итоговая аттестация состоит из двух аттестационных испытаний, перерыв между которыми составляет не менее 7 календарных дней. На первом этапе проводится тестирование и оценка практических навыков. Ко второму аттестационному испытанию – государственному экзамену по специальности – допускаются ординаторы, успешно прошедшие первый этап. Государственный экзамен проводится в устной форме по билетам.

Государственный экзамен проводится по одной дисциплине образовательной программы – основной дисциплине специальности ординатуры, которая имеет определяющее значение для профессиональной деятельности выпускников.

Результаты государственного экзамена определяются оценками «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно».

Критерии оценок результатов государственного экзамена:

- знание теоретического материала по предметной области;
- глубина изучения дополнительной литературы;
- глубина и полнота ответов на вопросы.

Ответ оценивается на «отлично», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

– дает полные, исчерпывающие и аргументированные ответы на все основные и дополнительные экзаменационные вопросы;

– ответы на вопросы отличаются логической последовательностью, четкостью в выражении мыслей и обоснованностью выводов;

– демонстрирует знание источников (нормативно-правовых актов, литературы, понятийного аппарата) и умение ими пользоваться при ответе.

Ответ оценивается на «хорошо», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

– дает полные, исчерпывающие и аргументированные ответы на все основные и дополнительные экзаменационные вопросы;

– ответы на вопросы отличаются логичностью, четкостью, знанием понятийного аппарата и литературы по теме вопроса при незначительных упущениях при ответах.

– имеются незначительные упущения в ответах.

Ответ оценивается на «удовлетворительно», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

– дает неполные и слабо аргументированные ответы на вопросы, демонстрирующие общее представление и элементарное понимание существа поставленных вопросов, понятийного аппарата и обязательной литературы.

Ответ оценивается «неудовлетворительно», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

– демонстрирует незнание и непонимание существа поставленных вопросов.

Оценки «отлично», «хорошо», «удовлетворительно» означают успешное прохождение государственной итоговой аттестации.

Результаты государственного аттестационного испытания объявляются в день его проведения.

5. Порядок подведения итогов государственной итоговой аттестации

На каждого обучающегося заполняется протокол заседания ГЭК по приему ГИА, в котором отражается перечень заданных обучающемуся вопросов и характеристика ответов на них, мнения членов ГЭК о выявленном в ходе государственного аттестационного испытания уровне подготовленности обучающегося к решению профессиональных задач, а также о выявленных недостатках в теоретической и практической подготовке обучающегося. Протокол заседания ГЭК подписывается председателем и секретарем ГЭК. Протоколы заседаний ГЭК сшиваются в книги и хранятся в архиве Университета.

Решения ГЭК принимаются простым большинством голосов членов комиссии, участвовавших в заседании. Заседание ГЭК проводится председателем ГЭК. При равном числе голосов председатель обладает правом решающего голоса.

6. Программа государственного экзамена

6.1. Рекомендации по подготовке к государственному экзамену

Государственный экзамен проводится в устной форме в виде собеседования. Собеседование включает ответы на вопросы и решение ситуационных задач. Подготовка к государственному экзамену должна осуществляться в соответствии с программой государственной итоговой аттестации по вопросам и ситуационным задачам, которые выносятся на государственный экзамен.

В процессе подготовки необходимо опираться на рекомендуемую научную и учебную литературу, современные клинические рекомендации.

Для систематизации знаний ординаторам необходимо посещение предэкзаменационных консультаций, расписание которых доводится до сведения ординаторов за 30 календарных дней до государственной итоговой аттестации.

При ответе на вопросы ординатор должен продемонстрировать уровень знаний и степень сформированности универсальных и профессиональных компетенций. При подготовке к ответу рекомендуется составить письменный расширенный план ответа по каждому вопросу. Ответы на вопросы ординатор должен излагать структурированно и логично. По форме ответы должны быть уверенными и четкими. Необходимо следить за культурой речи и не допускать ошибок в терминологии.

6.2. Вопросы, выносимые на государственный экзамен

6.2.1. Вопросы для собеседования

1. Методы исследования функции аденогипофиза.
2. Этиология низкорослости.
3. Классификация и этиология дефицита гормона роста.
4. Клиника дефицита гормона роста.
5. Диагностика дефицита гормона роста.
6. Лечение дефицита гормона роста.
7. Наследственные синдромы с низкорослостью.
8. Дифференциальный диагноз низкорослости.
9. Этиология и клиника гипофизарного гигантизма.
10. Диагностика гиперпролактинемии.
11. Лечение гиперпролактинемии.
12. Классификация и этиология несахарного диабета.
13. Клиника врожденного гипотиреоза.
14. Диагностика врожденного гипотиреоза.
15. Классификация сахарного диабета.
16. Этиология и патогенез сахарного диабета 1 типа.
17. Клиника сахарного диабета у детей.
18. Клиника диабетического кетоацидоза.
19. Диетотерапия сахарного диабета.
20. Характеристика препаратов инсулина.

6.2.2. Ситуационные задачи

Задача № 1

Мальчик 4,5 года. Жалобы на отставание в росте. Родился доношенным с весом 3370, длиной 50. Скорость роста за последние годы не превышает 3,5см. Рост отца 175, матери 162. При осмотре: психомоторное развитие соответствует возрасту, рост 88 см (-3,5 SD), костный возраст 15-18 мес. ТТГ-1,5 мМЕ/л Т4св-15,1 пмоль/л.

Вопросы по задаче:

1. Какой диагноз наиболее вероятен?
2. Какое обследование Вы назначите пациенту?
3. Составте план лечения пациента.

Ответ:

1. Гипопитуитаризм с дефицитом гормона роста (ДГР).

Обоснование диагноза: Низкорослость тяжелой степени в сочетании с низкой скоростью роста и отставанием костного возраста у мальчика 4,5 лет (с нормальными весом и длиной тела при рождении) являются ауксологическими критериями диагноза.

2. Первым диагностическим этапом «Скрининг ДГР и других болезней» следует исключить гипотиреоз (что сделано в условиях задачи), хронические заболевания (провести неэндокринные тесты, включая клинический и биохимические анализы крови, анализы мочи, анализ антител к глиадину и эндомизию, ЭКГ, УЗИ органов брюшной полости и почек), оценить концентрацию ИФР1 в плазме крови. При сниженной концентрации ИФР1 перейти ко второму этапу – «ГР-стимуляционные тесты». Степень низкорослости и уровень ИФР1

ниже 5 перцентиля при наличии 3-х аукологических критериев ДГР позволят ограничиться одним отрицательным (пик секреции ГР менее 10 нг/мл) тестом на стимуляцию ГР. Третьим этапом необходимо будет выполнить визуализацию гипоталамо-гипофизарной области с помощью МРТ (КТ) с целью исключения опухоли.

3. Если ДГР будет подтвержден биохимическими тестами, а опухоль исключена, пациенту будет рекомендована заместительная терапия препаратами рекомбинантного ГР в дозе 0,025-0,035, в среднем 0,03 мг/кг/сут, подкожно, ежедневно, перед сном.

Задача № 2.

Мальчик 14 лет обратился с жалобами на отставание в росте и половом развитии. Его мать в 30-летнем возрасте оперирована по поводу узлового зоба, в детстве отставала в физическом и половом развитии. У мальчика отмечаются избыток массы тела около 20%, сухость кожи, запоры, зябкость, слабость, трудности в учебе, сонливость. Симптомы появились 2-3 года назад, нарастают. В течение последнего года - частые головные боли.

Вопросы по задаче:

1. Какой диагноз наиболее вероятен?
2. Какое обследование Вы назначите пациенту?

Ответ:

1. Гипопитуитаризм вследствие опухоли ЦНС.

Обоснование диагноза: Задержка роста и полового развития у мальчика 14 лет сопровождается симптомами гипотиреоза (сухость кожи, запоры, зябкость, слабость, трудности в учебе, сонливость) и признаками поражения ЦНС (частые головные боли).

2. Следует оценить базальные уровни гормонов аденогипофиза и гормонов эндокринных желез, ими контролируемых (ТТГ, св. Т4, АКТГ, кортизол, ЛГ, ФСГ, тестостерон, ИФР1), а также провести визуализацию ЦНС плюс гипоталамо-гипофизарной области с помощью МРТ (КТ) с целью исключения опухоли.

Задача № 3.

Мальчик 10 лет жалуется на полидипсию до 7 л в сутки, полиурию в течение 2 месяцев. Ухудшилась память, успеваемость в школе. Глюкоза натощак 4,5 ммоль/л, после еды 6,0 ммоль/л.

Вопросы по задаче:

1. Предположительный диагноз
2. Составить план обследования пациента

Ответ:

1. Несахарный диабет.
2. Для подтверждения диагноза показано проведение анализа мочи по Зимницкому, биохимический анализ крови с вычислением осмоляльности плазмы, расчет соотношения осмоляльность мочи/осмоляльность плазмы, проведение концентрационного теста и теста с десмопрессином. Если по данным теста с десмопрессином подтвердится центральный несахарный диабет (что наиболее вероятно в этом случае), обязательно проведение МРТ

головного мозга для выявления возможных объемных образований как причины несахарного диабета.

Задача № 4.

Родители 12-летней девочки заметили образование на шее, которое при пальпации оказывается узлом щитовидной железы. Других жалоб нет, клинически состояние эутиреоидное.

Вопросы по задаче:

1. Какой диагноз наиболее вероятен?
2. Какое обследование Вы назначите пациенту?
3. Составте план лечения пациента.

Ответ:

1. Узловой зоб.
2. Первым диагностическим шагом является УЗИ ЩЖ для подтверждения наличия тиреоидного узла с оценкой его размеров, структуры, эхо-плотности, контуров. Также оценивается функция ЩЖ определением уровня ТТГ в плазме. Следующим шагом, методом ТАБ, рекомендуют уточнить морфологическое строение каждого узла более 1 см, а также узлов меньших размеров при наличии факторов риска злокачественности: облучение головы/шеи в анамнезе, ВДРЩЖ или МЭН-2 у родственников 1 линии, плотный/твердый безболезненный узел, диспноэ, дисфагия, дисфония, шейная лимфаденопатия, инфильтраты в легких, гипозоногенность солидного узла с нечетким контуром при УЗИ. Морфологический диагноз (согласно Bethesda system, 2010) «фолликулярная опухоль/подозрение на фолликулярную опухоль» рекомендуют гемитиреоидэктомию, «подозрение на злокачественную опухоль» или «злокачественная опухоль» - тиреоидэктомию.
3. Хирургическое лечение выполняется в специализированной клинике, пациент наблюдается хирургом и онкологом. При «доброкачественных изменениях», то есть наличии коллоидного узла, не вызывающего компрессии органов шеи или снижения качества жизни, рекомендуют ограничиться наблюдением.

Задача № 5.

Девочка 15 лет обратилась с жалобами на раздражительность плаксивость, сердцебиение в течении последних 2 мес, похудела на 3 кг. При осмотре рост 165 см, вес 48 кг. ЧСС 108 в мин, тоны сердца громкие. Щитовидная железа увеличена до 2 ст, плотно-эластичная. У матери АИТ.

Вопросы по задаче:

1. Какой диагноз наиболее вероятен?
2. Какое обследование Вы назначите пациенту?
3. Составте план лечения пациента.

Ответ:

1. Диффузный токсический зоб (ДТЗ), или болезнь Грейвса.

Обоснование: Подобные нарушения деятельности нервной системы (раздражительность, плаксивость), проявления катаболизма (похудание) в сочетании с сердцебиением/тахикардией у девочки-подростка с зобом свидетельствуют в пользу ДТЗ.

2. Необходимо подтвердить синдром тиреотоксикоза и уточнить его тяжесть определением в плазме крови концентраций ТТГ, свТ3, свТ4. Далее измеряют уровни антител к антигенам ЩЖ (АТ-рТТГ, АТ-ТПО), проводят УЗИ ЩЖ для подтверждения аутоиммунной причины гипертиреоза и исключения опухоли ЩЖ.
3. В начале выбирают, как правило, медикаментозное лечение для устранения тиреотоксикоза и достижения ремиссии заболевания. Препаратом первой линии является тиамазол. К радикальному лечению (хирургическому или терапии радиоiodом) прибегают при рецидивирующем течении заболевания или непереносимости тиреостатических препаратов (серьезных нежелательных явлениях).

6.2.3. Перечень практических навыков

1. Алгоритмы методов стандартного эндокринологического обследования (антропометрия, визуально-пальпаторная оценка щитовидной железы, наружных гениталий, грудных желез).
2. Алгоритмы методов специфического обследования больных с эндокринной патологией (функциональные пробы, суточное мониторирование гликемии; экспресс-методы определения сахара в крови, ацетона в моче, микроальбуминурии, скрининг осложнений сахарного диабета).
3. Алгоритмы оказания экстренной первой (догоспитальной) помощи при ургентных состояниях (гипергликемическая, гипогликемическая, молочнокислая, гиперосмолярная кома; острая надпочечниковая недостаточность; тиреотоксический, гипер- и гипокальцимический, гипотиреоидный криз; травматический шок; острая кровопотеря; острая сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточность; сосудистый коллапс; острая пищевая, лекарственная интоксикация).
4. Алгоритмы диагностики и лечения заболеваний гипоталамо-гипофизарной системы.
5. Алгоритмы диагностики и лечения заболеваний надпочечников.
6. Алгоритмы диагностики и лечения заболеваний островкового аппарата поджелудочной железы (сахарный диабет, гиперинсулинизм).
7. Алгоритмы диагностики и лечения заболеваний парашитовидных желез.
8. Алгоритмы диагностики и лечения заболеваний половых желез.
9. Алгоритмы лечения ожирения.
10. Алгоритмы использования специальных приспособлений для введения лекарственных препаратов (шприц-ручки, помпы).

6.2.4. Тестовые задания

1. Какое из заболеваний является причиной гипопитуитаризма?

- А. Синдром Иценко-Кушинга
- Б. Синдром Шерешевского-Тернера
- В. Гипохондроплазия
- Г. Синдром Прадера-Вилли
- Д. Краниофарингеома

2. Для какого из заболеваний характерно пропорциональное телосложение?

- А. Ахондроплазия

- Б. Мукополисахаридоз
- В. Гипотиреоз
- Г. Гипопитуитаризм
- Д. Синдром Марфана

3. В каком из случаев низкорослости «костный» возраст соответствует паспортному?

- А. Психо-эмоциональная депривация
- Б. Гипопитуитаризм
- В. Гипотиреоз
- Г. Ахондроплазия
- Д. Длительный прием глюкокортикоидов в больших дозах

4. Какой симптом характерен для гипопитуитаризма?

- А. Пропорциональная низкорослость
- Б. Макроцефалия
- В. Микроцефалия
- Г. Крупные кисти и стопы
- Д. Отставание в психо-моторном развитии

5. Какой из методов применяют для доказательства дефицита гормона роста?

- А. Клофелиновый и инсулиновый тесты
- Б. Исследование СТГ в крови, взятой натощак
- В. Дексаметазоновый тест
- Г. Исследование уровня СТГ после нагрузки глюкозой
- Д. Тест с диферелином

6. Исследование ИФР-I и/или стимулированного СТГ в крови больного с задержкой роста целесообразно в случае:

- А. Задержка роста -1-2SD
- Б. «Костный» возраст соответствует паспортному
- В. Скорость роста ниже 5 перцентиля
- Г. Задержка роста с диспропорциональным телосложением
- Д. Синдром Шерешевского-Тернера

7. Какой из препаратов применяют при заместительной терапии изолированного дефицита гормона роста?

- А. Синактен
- Б. Тиреоидные гормоны
- В. Препараты гормона роста
- Г. Половые гормоны
- Д. Глюкокортикоиды

8. Какой из признаков характерен для семейной низкорослости?

- А. Низкорослость с укорочением конечностей
- Б. Низкий рост родителей
- В. Низкий рост при рождении
- Г. "Костный" возраст опережает паспортный
- Д. Сниженный базальный уровень СТГ в крови

9. Какой из симптомов характерен для первичной низкорослости?

- А. Низкий рост родителей
- Б. Задержка полового развития

- В. Низкий рост при рождении
- Г. "Костный" возраст отстает от паспортного
- Д. Сниженный базальный уровень СТГ в крови

10. Какой из симптомов характерен для гипохондроплазии:

- А. Пропорциональная низкорослость
- Б. Низкорослость с укорочением конечностей
- В. Микроцефалия
- Г. Задержка полового развития
- Д. «Костный» возраст отстает от паспортного

11. Для какого синдрома с высокорослостью характерна гипогликемия?

- А. Синдром Марфана
- Б. Синдром Вивера
- В. Синдром Клайнфельтера
- Г. Синдром Сотоса
- Д. Синдром Видемана-Беквита

12. Какой симптом характерен для гипофизарного гигантизма у подростков?

- А. Высокорослость с относительным увеличением кистей и стоп
- Б. Высокорослость с относительным укорочением конечностей
- В. Умственная отсталость
- Г. Микромелия
- Д. Ускорение «костного» возраста

13. Какой метод лечения является методом выбора при интраселлярной соматотропиноме?

- А. Препараты соматостатина
- Б. Дофаминергические препараты
- В. Трансфеноидальная аденомэктомия
- Г. Гамма-терапия
- Д. Блокаторы рецепторов гормона роста

14. Подберите наиболее характерные сочетания "костного" возраста (КВ) и максимального уровня стимулированного СТГ в крови для дефицита гормона роста:

- А. КВ = паспортному; СТГ - 11,2 нг/мл
- Б. КВ = паспортному; СТГ - 0,5 нг/мл
- В. КВ отстает от паспортного на 2,5 SD; СТГ – 11,2 нг/мл
- Г. КВ отстает от паспортного на 3,5SD; СТГ - 0,5 нг/мл
- Д. КВ отстает от паспортного на 2,0 SD; СТГ – 100,2 нг/мл

15. Подберите наиболее характерные сочетания "костного" возраста (КВ) и максимального уровня стимулированного СТГ в крови для синдрома Ларона:

- А. КВ = паспортному; СТГ - 11,2 нг/мл.
- Б. КВ = паспортному; СТГ - 0,5 нг/мл
- В. КВ отстает от паспортного на 2,5 SD; СТГ – 11,2 нг/мл
- Г. КВ отстает от паспортного на 3,5SD; СТГ - 0,5 нг/мл
- Д. КВ отстает от паспортного на 2,0 SD; СТГ – 100,2 нг/мл

16. Подберите наиболее характерные сочетания "костного" возраста (КВ) и максимального уровня стимулированного СТГ в крови для семейной низкорослости:

- А. КВ = паспортному; СТГ - 11,2 нг/мл.

- Б. КВ = паспортному; СТГ - 0,5 нг/мл
- В. КВ отстает от паспортного на 2,5 SD; СТГ – 11,2 нг/мл
- Г. КВ отстает от паспортного на 3,5SD; СТГ - 0,5 нг/мл
- Д. КВ отстает от паспортного на 2,0 SD; СТГ – 100,2 нг/мл

17. Подберите наиболее характерные сочетания "костного" возраста (КВ) и максимального уровня стимулированного СТГ в крови для низкорослости соматического генеза:

- А. КВ = паспортному; СТГ- 11,2 нг/мл.
- Б. КВ = паспортному; СТГ - 0,5 нг/мл
- В. КВ отстает от паспортного на 2,5 SD; СТГ – 11,2 нг/мл
- Г. КВ отстает от паспортного на 3,5SD; СТГ - 0,5 нг/мл
- Д. КВ отстает от паспортного на 2,0 SD; СТГ – 100,2 нг/мл

18. Низкорослость характерна для соматических заболеваний, кроме:

- А. Хроническая болезнь почек
- Б. Ювенильный ревматоидный артрит
- В. Хронический гастродуоденит
- Г. Порок сердца с недостаточностью кровообращения
- Д. Бронхолегочная дисплазия

19. Какой из препаратов можно назначить мальчику с конституциональной задержкой роста (рост ниже 3 перцентиля) и пубертата?

- А. Препараты гормона роста
- Б. Препараты тестостерона
- В. Анаболические стероиды
- Г. Тироксин
- Д. Аналоги гонадолиберина

20. Какой из препаратов Вы назначите ребенку с задержкой роста гипоксемического генеза?

- А. Препараты гормона роста
- Б. Тестостерон
- В. Анаболические стероиды
- Г. Тироксин
- Д. Ни один из этих препаратов

21. Какой из признаков характерен для конституциональной высокорослости?

- А. Диспропорциональная высокорослость
- Б. Макросомия плода
- В. Высокий рост родителей
- Г. Ускорение «костного» возраста
- Д. Отсутствие снижения уровня СТГ после нагрузки глюкозой

22. Для какого заболевания с высокорослостью в детстве характерен низкий конечный рост?

- А. Гипофизарный гигантизм
- Б. Преждевременное половое развитие
- В. Синдром Марфана
- Г. Синдром Сотоса
- Д. Синдром Клайнфельтера

23. Какое исследование является наиболее надежным методом скрининга гипофизарного гигантизма?

- А. Определение «костного» возраста»
- Б. Определение фосфата крови
- В. Определение уровня ИФР1
- Г. Определение глюкозы крови
- Д. Дофаминовый тест

24. Какое из заболеваний сопровождается дефицитом СТГ?

- А. Несахарный диабет
- Б. Гипопитуитаризм
- В. Ахондроплазия
- Г. Гипогонадизм
- Д. Синдром Шерешевского-Тернера

25. Опухоль, секретирующая СТГ, обычно локализуется в

- А. Поджелудочной железе
- Б. Гипоталамо-гипофизарной области
- В. Яичниках
- Г. Кости
- Д. Средостении

26. Органический вариант дефицита гормона роста может быть обусловлен наличием

- А. Гипоплазии гипофиза
- Б. Опухоли гипофиза
- В. Кровоизлияния в надпочечники
- Г. Дефицита ИФР-1
- Д. Резистентности к ИФР-1

27. Для какого из перечисленных синдромов характерна задержка роста:

- А. Синдром Мак-Кьюна-Олбрайта
- Б. Синдром Каллман
- В. Синдром Шерешевского-Тернера
- Г. Синдром Сотоса
- Д. Все перечисленное верно

28. Для проведения СТГ-стимуляционных тестов используют все, кроме

- А. Клофелин
- Б. Инсулин
- В. Анаприлин
- Г. L-ДОПА
- Д. Аргинин

29. Секретию СТГ подавляет:

- А. Глюкагон
- Б. Серотонин
- В. Эстрогены
- Г. Соматостатин
- Д. Инсулин

30. Лабораторно-инструментальные критерии семейной высокорослости:

- А. Нормальный уровень гормона роста с высокими ночными пиками, костный возраст соответствует паспортному
- Б. R-грамма черепа - увеличение размеров и свода черепа
- В. Повышение уровня СТГ
- Г. УЗИ-увеличение размеров внутренних органов.
- Д. Повышенный уровень ТТГ

31. Для синдрома Марфана характерны перечисленные симптомы, кроме:

- А. Макросомия плода
- Б. Высокорослость в постнатальном периоде
- В. Астенические пропорции тела
- Г. Проплапс митрального клапана
- Д. Подвывих хрусталика

32. Гормон роста обладает всеми перечисленными эффектами в организме, кроме одного:

- А. Активизирует глюконеогенез
- Б. Стимулирует синтез ИРФ-1
- В. Анаболический эффект
- Г. Стимулирует запасание жира в депо.
- Д. Активизирует транспорт аминокислот.

33. Возможным осложнением терапии препаратами гормона роста может быть:

- А. Ранее закрытие зон роста
- Б. Периферические отеки (лицо, голени)
- В. Судорожные сокращения мышц
- Г. Гипогликемия
- Д. Жировой гепатоз

34. Какой метод обследования должен назначаться всем больным с низкорослостью в первую очередь?

- А. Определение кариотипа
- Б. УЗИ органов малого таза
- В. Рентгенография костей кисти и лучезапястных суставов
- Г. Исследование базального уровня гормона роста
- Д. Проба с инсулином

35. Какие препараты можно использовать для редукции конечного роста при конституциональной высокорослости?

- А. Бромкриптин
- Б. Препараты половых гормонов
- В. Анаболические стероиды
- Г. Антиандрогены
- Д. Блокаторы рецепторов гормона роста

36. Все симптомы характерны для гипопитуитаризма, кроме:

- А. Задержка роста более 3SD
- Б. Инфантильные пропорции тела
- В. Отставание в психомоторном развитии
- Г. Отставание «костного» возраста на 2SD и более
- Д. Задержка полового развития

37. Все препараты применяют при заместительной терапии гипопитуитаризма, кроме:

- А. Препараты гормона роста
- Б. Тиреоидные гормоны
- В. Синактен
- Г. Половые гормоны
- Д. Глюкокортикоиды

38. Наследственный дефицит гормона роста при дефекте гена Prop-1, сочетается с дефицитом перечисленных гормонов, кроме:

- А. ТТГ
- Б. Пролактин
- В. АКТГ
- Г. АДГ
- Д. ЛГ, ФСГ

39. Низкорослость вследствие резистентности к гормону роста, характерна для:

- А. Дефект гена Pit - 1
- Б. Синдром Нуна
- В. Синдром Шерешевского-Тернера
- Г. Наследственная остеодистрофия Олбрайта
- Д. Синдром Ларона

40. Для какой формы высокорослости характерна макросомия плода:

- А. Синдром Сотоса
- Б. Гипофизарный гигантизм
- В. Синдром Клайнфельтера
- Г. Синдром Марфана
- Д. Конституциональная высокорослость

41. Отсутствие роста злокачественной внутречерпной опухоли или её рецидива должно быть задокументировано в течении какого времени до начала лечения ГР:

- А. 6 мес
- Б. 12 мес
- В. 24 мес
- Г. 36 мес
- Д. лечение гормоном роста противопоказано

42. Доза препаратов гормона роста для лечения дефицита гормона роста:

- А. 0,18 мг/кг в сутки
- Б. 0,033мг/кг в сутки
- В. 0,05 мг/кг в сутки
- Г. 0,25 мг/кг в сутки
- Д. 0,5 мг/кг в неделю

43. Для врожденного дефицита гормона роста характерно все, кроме:

- А. Сниженная спонтанная и стимулированная секреция СТГ
- Б. Недоразвитие костей лицевого скелета
- В. Костный возраст отстает от паспортного
- Г. Внутриутробная задержка развития
- Д. Гипогликемия в раннем возрасте

44. Отставание в росте при врожденном дефиците гормона роста начинается:

- А. С рождения
- Б. С 2-4 лет
- В. С 6-7 лет
- Г. С 9-12 лет
- Д. После 12 лет

45. Для какого заболевания характерен тип телосложения с чертами раннего закрытия зон роста (укороченные конечности, относительно длинное туловище):

- А. Дефицит гормона роста
- Б. Синдром Шерешевского-Тернера
- В. Синдром Клайнфельтера
- Г. Аденогенитальный синдром вследствие недостаточности 21-гидроксилазы
- Д. Конституциональная задержка роста.

46. Для конституциональной задержки роста и пубертата характерны все признаки, кроме:

- А. Низкий уровень тестостерона в крови
- Б. Отсутствие ответа на пробу с хорионическим гонадотропином
- В. Допубертатные значения ЛГ и ФСГ в крови
- Г. Отставание «костного» возраста
- Д. Задержка пубертата в анамнезе у родителей

47. Для синдрома Нуан верны все утверждения, кроме:

- А. В части случаев может наблюдаться дефицит гормона роста
- Б. Имеются фенотипические черты синдрома Шерешевского-Тернера
- В. Всем пациентам показана терапия гормоном роста
- Г. Карิโอтип нормальный
- Д. Встречается у лиц обоего пола

48. Больные с дефицитом гормона роста получают инъекции гормона роста:

- А. 1 раз в день
- Б. 2 раза в день
- В. 3 раза в неделю
- Г. 2 раза в неделю
- Д. 1 раз в 6 месяцев.

49. Гормон роста оказывает на уровень глюкозы в крови следующее действие:

- А. Инсулиноподобное
- Б. Контринсулярное
- В. Двухфазное
- Г. Аналогичное глюкагоноподобному пептиду
- Д. Не оказывает действие

50. Секрцию гормона роста стимулирует все, кроме:

- А. Повышение уровня свободных жирных кислот
- Б. Сон
- В. Бодрствование
- Г. Гипогликемия
- Д. Физическая нагрузка

6.3. Рекомендуемая литература

Основная литература:

1. Эндокринные заболевания у детей и подростков [Электронный ресурс] / под ред. Е.Б. Башниной – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. – <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440278.html>
2. Сахарный диабет 2 типа. Проблемы и решения. [Электронный ресурс] : учеб. пособие / А.С. Аметов. – 3-е изд., перераб. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. – <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440537.html>
3. Детская эндокринология. Атлас [Электронный ресурс] / под ред. И. И. Дедова, В. А. Петерковой. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2021. – <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436141.html>

Дополнительная литература:

1. Наследственные нейрометаболические болезни юношеского и взрослого возраста [Электронный ресурс] / Г. Е. Руденская, Е. Ю. Захарова – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. – <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444092.html>
2. Эндокринология. Национальное руководство. Краткое издание [Электронный ресурс] / Дедова И.И., Мельниченко Г.А. - 2-е изд., перераб. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. – <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444962.html>