Перечень вопросов для экзамена

1. Анатомия и физиология поджелудочной железы. Гормоны поджелудочной железы. Клинические аспекты физиологии углеводного обмена. Методы обследования при болезнях поджелудочной железы.
2. Сахарный диабет. Определение. Эпидемиология. Этиологическая классификация нарушений гликемии. Диагностические критерии СД и других нарушений углеводного обмена. Нарушенная толерантность к глюкозе (НТГ) и нарушенная гликемия натощак (НГН). Диагностические критерии результатов орального глюкозотолерантного теста (ОГТТ). Классификация сахарного диабета.
3. Сахарный диабет 1 типа. Этиология. Патогенез. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Клиника. Особенности течения сахарного диабета у детей. Лечение. системы непрерывного мониторинга гликемии. Школа сахарного диабета
4. Помповая инсулинотерапия: преимущества инсулиновых помп. Показания к использованию помповой инсулинотерапии. Противопоказания – противопоказания для перевода на помповую инсулинотерапию. Условия для перевода на помповую инсулинотерапию. Условия прекращения помповой терапии. Школа сахарного диабета для пациентов на помповой инсулинотерапии и их родителей.
5. Диабетический кетоацидоз и кетоацидотическая кома (ДКА). Определение. Этиология и патогенез. Биохимические критерии ДКА. Клиническая картина ДКА. Неотложная помощь при ДКА: регидратация, инсулинотерапия, восстановление уровня калия, борьба с ацидозом, мониторинг состояния больного, осложнения терапии.
6. Ведение больных с СД1 при интеркуррентных заболеваниях. Оперативное вмешательство у больных с СД1. Предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей и подростков с СД1.
7. Гипогликемия. Определение. Причины гипогликемий. Патогенез. Клиническая картина (нейрогликопенические симптомы, автономные симптомы). Степени тяжести гипогликемических состояний. Лечение. Профилактика. Неотложная помощь при гипогликемической коме.
8. Диабетическая ретинопатия. Определение. Патогенез. Классификация. Основные методы скрининга. Терапия. Показания к проведению лазерной коагуляции сетчатки.
9. Диабетическая нефропатия. Определение. Классификация. Методы скрининга. Лечение.
10. Диабетическая дистальная полинейропатия. Скрининг. Терапия.
11. Липоидный некробиоз. Хайропатия. Причины возникновения. Клинические проявления. Лечение. Профилактика.
12. Сахарный диабет 2 типа (СД2). Определение. Этиология и патогенез. Эпидемиология. Риск развития СД2 у родственников больных. Клинические проявления. Диагностика, дифференциальная диагностика. Лечение. Диетотерапия и физическая активность. Медикаментозная терапия: бигуаниды и инсулины. Самоконтроль: глюкометры, целевые показатели углеводного обмена.
13. Осложнения СД2. Факторы риска осложнений. Патогенез специфических осложнений. Начало скрининга осложнений СД2. Артериальная гипертензия и альбуминурия. Дислипидемия
14. Сахарный диабет тип MODY. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.
15. Неонатальный сахарный диабет. Эпидемиология. Профилактика. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.
16. Биохимическая основа и регуляция метаболизма глюкозы. Классификация гипогликемий у детей.Методы обследования при болезнях поджелудочной железы.
17. Врожденный гиперинсулинизм. Определение. Классификация ВГИ. Транзиторные и персистирующие формы ВГИ. Этиологические варианты ВГИ Этиопатогенез. Клиническая картина. Диагностика. Клиническое обследование пациентов с ВГИ. Лабораторная диагностика: диагностическая проба с голоданием, стимуляционные пробы, генетическое обследование. Дифференциальная диагностика фокальной и диффузной форм ВГИ. Дифференциальная диагностика гипогликемий различного генеза. Лечение. Диетотерапия. Неотложная помощь при гиперинсулинемической гипогликемии. Медикаментозная терапия. Оперативное лечение ВГИ. Динамическое наблюдение за пациентами с ВГИ. Самоконтроль и обучение родителей.
18. Анатомия и физиология щитовидной железы у детей и подростков. Анатомия щитовидной железы. Тиреоидные гормоны: тироксин (Т4), трийодтиронин (Т3), кальцитонин. Физиология щитовидной железы. Регуляция и поддержание основного обмена. Калоригенный эффект тиреоидных гормонов. Методы обследования детей и подростков с болезнями щитовидной железы.
19. Врожденный гипотиреоз. Эпидемиология. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Неонатальный скрининг. Лечение**.** Прогноз.
20. Приобретенный гипотиреоз. Первичный и вторичный гипотиреоз. Этиология. Эпидемиология. Патогенез. Основные проблемы клинической диагностики гипотиреоза. Диагностика. Группы риска по развитию гипотиреоза. Дифференциальная диагностика. Лечение. Оценка качества компенсации первичного и вторичного приобретенного гипотиреоза. Прогноз.
21. Диффузный токсический зоб. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.
22. Тиреотоксический криз. Причины развития. Клиника. Диагностика. Лечение.
23. Эндокринная офтальмопатия (ЭОП). Определение. Этиология. Патогенез ЭОП. Факторы риска. Эпидемиология. Клинические проявления. Глазные симптомы тиреотоксикоза (симптомы Грефе, Дельримпля, Штельвага, Мебиуса, Кохера). Классификация эндокринной офтальмопатии NOSPECS. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.
24. ТТГ-продуцирующие аденомы (тиреотропинома). Эпидемиология. Клинические проявления. Диагностика. Лечение. Прогноз.
25. Аутоиммунный тиреоидит. Определение. Этиология. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления и диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.
26. Подострый тиреоидит. Этиология. Вирусная теория патогенеза. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.
27. Редкие тиреоидиты. Острый гнойный тиреоидит. Фиброзирующий тиреоидит Риделя. Специфические тиреоидиты
28. Эпидемиология ЙДБ. ЙДБ щитовидной железы. Диффузный эутиреоидный зоб. Этиология. Эндемический и спорадический диффузный эутиреоидный зоб. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.
29. Функциональная автономия щитовидной железы. Этиология. Этапы патогенеза. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.
30. Нарушения психического и физического развития, связанные с дефицитом йода. Этиология и патогенез. Неврологический кретинизм и пограничное снижение интеллекта.
31. Узловой и многоузловой эутиреоидный зоб. Частые нозологические формы: узловой коллоидный в разной степени пролиферирующий зоб, фолликулярные аденомы, злокачественные опухоли ЩЖ. Этиология. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.
32. Рак щитовидной железы (РЩЖ): высокодифференцированный рак щитовидной железы (ВДРЩЖ), медуллярный рак щитовидной железы (МРЩЖ) и недифференцированный анапластический рак щитовидной железы. Этиология. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика. Лечение при ВДРЩЖ и при медуллярном и анапластическом РЩЖ. Прогноз при ВДРЩЖ и при медуллярном и анапластическом РЩЖ.
33. Анатомия и физиология гипофиза. Анатомия и физиология гипоталамуса. Анатомия и физиология эпифиза. Портальная система гипофиза. Гормоны гипофиза, гипоталамуса, эпифиза и их функции. Методы обследования детей и подростков с болезнями гипоталамогипофизарной системы и эпифиза.
34. Аденомы гипофиза. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика. Лечение. Прогноз.
35. Несахарный диабет. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Особенности течения у детей раннего возраста. Лечение. Центральный синдром потери соли. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение
36. Синдром гиперпролактинемии. Определение. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Основные клинические проявления, связанные с гиперпролактинемией. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Показания для хирургического лечения. Прогноз.
37. Гипопитуитаризм у детей.Определение. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Основные клинические проявления. Диагностика. Дифференциальная диагностика гипофизарного нанизма от других форм низкорослости и ряда редких генетических синдромов. Лечение; заместительная гормонотерапия вторичных гипокортицизма, гипотиреоза, гипогонадизма; заместительная терапия препаратами генно-инженерного человеческого ГР. Прогноз.
38. Синдром «пустого» турецкого седла (ПТС). Определение. Этиология. Недостаточность диафрагмы турецкого седла. Первичное и вторичное ПТС. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления: нейроофтальмологические симптомы, эндокринно-обменные нарушения, симптомы гипофизарной недостаточности. Диагностика: МРТ. Лечение и прогноз.
39. Понятие низкорослости. Определение. Эпидемиология. Этиология. Основные клинические проявления разных вариантов низкорослости. Диагностика, дифференциальная диагностика.
40. Гигантизм и акромегалия у детей и подростков. Определение. Эпидемиология. Этиология. Патогенез гигантизма и акромегалии. Основные клинические проявления. Диагностика. Лечение. Прогноз
41. Соматотропная недостаточность. Определение. Эпидемиология. Этиология. Врожденная и приобретенная соматотропная недостаточность. Основные клинические проявления. Диагностика, дифференциальная диагностика. Проведение СТГ- стимулирующих проб - показания, противопоказания. Лечение соматотропной недостаточности, критерии эффективности терапии, показания к прекращению терапии, ре-тестирование дефицита гормона роста.
42. Анатомия надпочечников. Физиология надпочечников. Гормоны. Функции коры надпочечников. Система ренинангиотензин-альдостерон. Адреналин и норадреналин. Методы обследования пациентов с болезнями надпочечников. Классификация болезней надпочечников.
43. Надпочечниковая недостаточность у детей. Определение. Первичная и вторичная надпочечниковая недостаточность. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Основные цели лечения. Заместительная терапия надпочечниковой недостаточности. Лечение острого адреналового криза. Обучение пациента и его семьи. Коррекция терапии пациентам с ХПНН при плановом хирургическом лечении.
44. Врожденная дисфункция коры надпочечников. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Неонатальный скрининг. Лечение. Прогноз
45. Опухоли надпочечников. Классификация. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз
46. Синдром Кушинга (СК). Определение. Этиологическая классификация СК. Этиология АКТГ-независимого и экзогенного СК. Патогенез, эпидемиология АКТГ-независимого и экзогенного СК. Основные клинические проявления. Диагностика АКТГ-независимого СК. Дифференциальная диагностика АКТГзависимого и АКТГ-независимого СК. Лечение АКТГ-независимого СК. Осложнения СК. Диагностика и лечение осложнений СК. АКТГ-зависимый гиперкотицизм (СГ).
47. Болезнь Иценко-Кушинга (БИК). Определение. Эпидемиология. Этиологическая классификация ГК. Виды АКТГзависимого ГК. Синдром эктопической гиперпродукции АКТГ/КРГ. Этиология АКТГзависимого ГК. Патогенез. Основные клинические проявления АКТГ-зависимого ГК. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.
48. Гиперальдостеронизм. Определение. Эпидемиология. Первичный и вторичный альдостеронизм. Первичный альдостеронизм. Классификация. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика первичного альдостеронизма. Дифференциальная диагностика различных нозологических форм первичного альдостеронизма. Лечение. Прогноз.
49. Феохромоцитома. Определение. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Динамическое наблюдение. Прогноз.
50. Синдромы множественных эндокринных неоплазий: МЭН-1, МЭН-2а (синдром Сиппла); МЭН-2б (синдром Горлина); болезнь фон Реклингхаузена (нейрофиброматоз II типа); болезнь фон Хиппеля-Линдау; синдром семейных параганглиом. Определение. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клинические картина. Диагностика. Лечение. Прогноз.
51. Аутоиммунные полигландулярные синдромы: эпидемиология, этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение, прогноз
52. Жировая ткань как эндокринный орган: норма и патология. Регуляция энергетического обмена и пищевого поведения у человека. Методы обследования.
53. Ожирение. Определение. Эпидемиология. Критерии диагноза. Индекс массы тела. Классификация. Обследование детей и подростков с ожирением. Оценка дневника питания и двигательной активности. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования. Клинические особенности различных форм ожирения. Дифференциальная диагностика ожирения.
54. Моногенные формы ожирения. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение. Синдромальные формы ожирения. Тактика ведения. Прогноз.
55. Принципы лечения ожирения у детей и подростков. Меры по изменению образа жизни. Диетотерапия. Физическая нагрузка. Обучение пациентов с ожирением. Школы правильного питания при ожирении. Медикаментозная терапия. Показания и противопоказания к применению. Бариатрическая хирургия.
56. Ожирение и коморбидные состояния. Осложнения, ассоциированные с ожирением. Лечение. Тактика ведения. Профилактика.
57. Физиология дифференцировки пола.Классификация нарушений формирования пола.Диагностика нарушений формирования пола.Овотестикулярное нарушение формирования пола.Смешанная дисгенезия гонад.Дисгенезия гонад 46ХУ.Дефект рецептора ЛГ.Нарушение биосинтеза тестостерона.Синдром резистентности к андрогенам.Клиника, диагностика, дифференциальная диагностика Современные методы терапии.Тактика определения пола и воспитания ребенка с нарушением формирования пола.
58. Анатомия и физиология репродуктивной системы у девочек в разные возрастные периоды. Эндокринная активность гонад у девочек в разные возрастные периоды. Стероидные гормоны яичников: эстрогены, прогестерон, андрогены – биосинтез, механизм действия. Пубертатный и допубертатный период эндокринной активности гонад у девочек. Гипоталамо-гипофизарная регуляция: цикличность секреции гонадотропин-рилизинг-гормона (ГРГ), влияние ЛГ и ФСГ. Овариальный цикл. Фазы овариального цикла.
59. Анатомия и физиология репродуктивной системы у мальчиков в разные возрастные периоды. Эндокринная активность гонад у мальчиков в разные возрастные периоды. Продукция мужских половых гормонов (андрогенов) в клетках Лейдига (тестостерон) и клетках Сертоли (ингибин В) яичек. Пубертатный и допубертатный период эндокринной активности гонад у мальчиков. Тестостерон и его биологическое действие на все ткани организма. Гипоталамо-гипофизарная регуляция: постоянный тонический центр гонадотропин-рилизинг-гормона (ГРГ), влияние ЛГ и ФСГ.
60. Методы обследования девочек с нарушениями полового развития и созревания. Лабораторные методы, фармакологическая проба с аналогами гонадотропин-рилизинг-гормона (бусерелин, трипторелин). Инструментальные методы.
61. Методы обследования мальчиков с нарушениями полового развития и созревания. Физикальные методы: соматическое обследование, осмотр половых органов, пальпация яичек. Лабораторные методы, проба с хорионическим гонадотропином; проба с гонадотропин-рилизинг-гормоном. Инструментальные методы.
62. Преждевременное половое развитие**.** Определение. Эпидемиология. Этиология. Классификация ППС.
63. Гонадотропинзависимое ППС (гипоталамическая гамартома, секретирующая гонадотропин-рилизинг-гормон и активирующая гипофизарно-гонадную систему; объемные образования головного мозга; органическое поражение ЦНС; идиопатическое ППС).
64. Гонадотропин-независимое ППС (у девочек: синдром Мак-Кьюна-ОлбрайтаБрайцева, персистирующие фолликулярные кисты; у мальчиков: ХГЧ-секретирующие опухоли (герминомы, тестотоксикоз). Ложное ППС. Изосексуальное ППС – у девочек: эстрогенпродуцирующие опухоли яичников и надпочечников; у мальчиков: андрогенпродуцирующие опухоли яичек и надпочечников, ВГН (дефицит 21-гидроксилазы или 11в-гидроксилазы). Гетеросексуальное ППС – у девочек: андрогенпродуцирующие опухоли яичников или надпочечников, ВГН (дефицит 21-гидроксилазы или 11в-гидроксилазы); у мальчиков: эстрогенпродуцирующие опухоли яичек или надпочечников.
65. Изолированные формы ППС: изолированное преждевременное телархе, изолированное преждевременное адренархе.
66. Особенности клинической картины при различных нозологических формах ППС. Синдром Мак-Кьюна – Олбрайта – Брайцева. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина. Лечение
67. Тестотоксикоз. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина. Лечение
68. Гипоталамическая гамартома. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина. Лечение
69. Глиомы и астроцитомы. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина. Лечение
70. ХГЧ-секретирующие опухоли. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина.Лечение
71. Диагностика ППС. Этапы диагностики. Лечение гонадотропинзависимого. Ведение пациентов с гонадотропинзависимым ППС. Сроки отмены терапии. Лечение гонадотропин-независимого ППС.
72. Задержка полового созревания**.** Определение. Эпидемиология. Классификация НПР. Диагностика НПР. Нозологические формы НПР. Клинические проявления. Диагностика. Тактика ведения пациентов с НПР. Лечение. Прогноз.
73. Гипогонадизм. Определение. Классификация. Эпидемиология и патогенез. Клиническая картина: внутриутробные, допубертатные и постпубертатные клинические проявления гипогонадизма. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Показания к проведению постоянной заместительной терапии. Прогноз.
74. Анатомия и физиология паращитовидных желез (ПЩЖ) у детей и подростков. Гормоны ПЩЖ. Формы паратгормона, его функции. Регуляция обмена кальция. Синтез и метаболизм витамина D3. Методы обследования при болезнях паращитовидных желез.
75. Гипопаратиреоз. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение**.** Наблюдение за больными гипопаратиреозом. Лечение гипокальциемии: экстренные мероприятия в острых случаях – купирование гипокальциемических судорог; постоянная поддерживающая терапия.
76. Гиперпаратиреоз. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение