

# Кейсы | Высшее образование | Детская эндокринология

Materials for the selected specialty

Тип: Кейсы | Образование: Высшее образование | Специализация: Детская эндокринология | Записей: 2

## Детская эндокринология - кейс 1

Образование: Высшее образование | Специализация: Детская эндокринология

### 1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

#### 1.1. Ситуация

К врачу детскому эндокринологу обратилась мама с мальчиком 6 лет 3 мес.

#### 1.2. Жалобы

Жалобы на задержку роста и низкие темпы роста.

#### 1.3. Анамнез заболевания

Отставание в росте замечали с 3-х лет, со слов мамы мальчик первые три года рос хорошо, от сверстников не отставал, но в последнее время хуже ест, часто отказывается от еды. Рост в 4 года: 92 см, SDS роста -2,25. Рост в 5 лет 3 мес: 99,7 см, SDS роста -2,12.

#### 1.4. Анамнез жизни

Ребенок от третьей беременности. Беременность протекала без особенностей. Роды физиологические, в срок. При рождении: длина тела 49 см, масса тела 2950 г. Моторное и психическое развитие на первом году жизни без особенностей. Прививки в срок. Травм не было. Аллергоанамнез неотягощен. Бытовые условия хорошие, питается хорошо.

Наследственный анамнез по эндокринологическим заболеваниям неотягощен. Близкородственный брак родители отрицают. Рост отца 173 см, рост матери 150 см. Рост бабушки (мать отца) 145 см. У матери менархе в 15 лет. У отца ростовой скачок в 16-17 лет.

#### 1.5. Объективный статус

Рост 105,3 см (SDS роста=-2,05), вес 15,9 кг (ИМТ=14,34, SDSИМТ=+0,25).

Телосложение нормостеническое. Кожные покровы чистые, умеренной влажности, бледно-розовой окраски, без патологических высыпаний. Слизистые оболочки нормальной окраски. Стигм дизэмбриогенеза не отмечается. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 100 уд/мин, АД 90/60 мм рт.ст. Стул ежедневный, оформленный. Мочеиспускание нормальное.

Щитовидная железа расположена типично, мягко-эластичной консистенции, подвижна при глотании. визуально и пальпаторно не увеличена, мягкоэластична, клинически – эутиреоз.

Надпочечники – гипертрихоза и гиперпигментации нет.

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

### 1. План обследования

#### 1. Вопрос

К необходимым для постановки диагноза антропометрическим показателям, кроме роста и массы тела, относятся

1. окружность грудной клетки

2. окружность головы

**3. пропорции тела (соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент»)**

4. длина стопы

5. размах рук

**6. скорость роста**

**Правильные ответы: пропорции тела (соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент»); скорость роста**

Определение пропорциональности телосложения необходимо для исключения костных дисплазий и синдромальных форм низкорослости.

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Диагностика и лечение идиопатической низкорослости у детей и подростков, 2021 г.

(1)

При нормальном или погранично сниженном росте, скорость роста является ключевым показателем наличия или отсутствия патологического процесса.

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Диагностика и лечение идиопатической низкорослости у детей и подростков, 2021 г.

(1)

### 3. Результаты обследования

#### 3.1. Скорость роста

Скорость роста 5,6 см/год, SDS скорости роста -0,60

#### 3.2. Пропорции тела (соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент»)

Соотношение «верхний сегмент/нижний сегмент» равен 1,25 (N для мальчиков возрастной группы 5,5-6,4 лет составляет 1,25)

#### 3.4. Окружность грудной клетки

62 см

#### 3.6. Размах рук

102 см

### 2. Вопрос

При первичном обследовании на амбулаторном этапе необходимо провести исследование

1. кариотипа

**2. гемоглобина, сывороточного железа и ферритина в крови**

3. гликированного гемоглобина

4. ревматоидного фактора и С-реактивного белка

**Правильный ответ: гемоглобина, сывороточного железа и ферритина в крови**

Необходимо исключить патологию крови, в частности анемию.

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Диагностика и лечение идиопатической низкорослости у детей и подростков, 2021 г.

(1)

## 5. Результаты обследования

### 5.1. Исследование гемоглобина, сывороточного железа и ферритина в крови

Гемоглобин 135 г/л (N 110-140)

средний объем эритроцита (MCV) 90 фл (N 82-98)

среднее содержание гемоглобина в эритроците (MCH) 30,1 пг (N 27-34)

ферритин 130 мкг/л (N 7-140)

железо 12,7 мкмоль/л (N 5-16,7)

## 3. Вопрос

Для постановки диагноза необходимо провести исследование титра антител к

1. трансклутаминазе и глиадину
2. рецептору ТТГ, 21-гидроксилазе
3. тиреопероксидазе, тиреоглобулину
4. цинковому транспортеру, глутаматдекарбоксилазе

**Правильный ответ: трансклутаминазе и глиадину**

Следует исключить наличие целиакии, как возможной причины хронической мальабсорбции и результирующей задержки физического развития

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Диагностика и лечение идиопатической низкорослости у детей и подростков, 2021 г.

(1)

## 7. Результаты обследования

### 7.1. Исследование титра антител к трансклутаминазе и глиадину

Антитела к трансклутаминазе 6 Ед/мл (N до 7)

Антитела к глиадину 10,5 Ед/мл (N до 12,5)

IgA 1,55 г/л (N 0,27-1,95)

## 4. Вопрос

На амбулаторном этапе следует провести исследование крови на содержание

1. АКТГ
2. ТТГ, Т4св., ИФР-1
3. инсулина, С-пептида
4. соматотропного гормона

**Правильный ответ: ТТГ, Т4св., ИФР-1**

Необходимо исключить гипотиреоз, как возможную причину задержки физического развития. ИФР-1 – главный эффектор гормона роста, его уровень косвенно может указывать на наличие или отсутствие дефицита гормона роста.

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Диагностика и лечение идиопатической низкорослости у детей и подростков, 2021 г.

(1)

## 9. Результаты обследования

## 9.1. Исследование крови на содержание ТТГ, Т4св., ИФР-1

ТТГ 3,879 мМЕ/л (N 0,51-4,82)

Т4св. 14,01 пмоль/л (N 11,2-18,6)

ИФР-1134,0 нг/мл (N до 283)

## 5. Вопрос

К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам обследования относится

1. рентгенография позвоночника в двух проекциях
2. денситометрия бедренной кости и поясничного отдела позвоночника

### 3. рентгенография кистей рук

4. рентгенография черепа в боковой проекции

**Правильный ответ: рентгенография кистей рук**

Определение костного возраста необходимо для дифференциального диагноза между нозологиями с нарушениями на уровне ростовой пластинки кости и гормонально-обусловленными формами низкорослости.

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Диагностика и лечение идиопатической низкорослости у детей и подростков, 2021 г.

(1)

## 11. Результаты обследования

### 11.1. Рентгенография кистей рук

Костный возраст по методу Tanner-Whitehouse 20 составил 4,5 года.

## 6. Вопрос

Для исключения соматотропной недостаточности как возможной причины задержки роста необходимо проведение

1. исследования базального СТГ
2. пробы на стимуляцию СТГ
3. исследования ночной секреции СТГ
4. пробы на генерацию ИФР-1

**Правильный ответ: пробы на стимуляцию СТГ**

Играют ключевую роль в диагностике дефицита СТГ. Провокационные тесты основаны на способности различных фармакологических препаратов стимулировать секрецию и выброс СТГ соматотрофами аденогипофиза.

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Диагностика и лечение идиопатической низкорослости у детей и подростков, 2021 г.

(1)

## 7. Вопрос

При принятии решения о проведении СТГ-стимуляционной пробы данному ребенку в качестве фармакологического стимулятора должен быть выбран

1. левадопа
2. аргинин

### 3. клонидин

#### 4. инсулин

##### Правильный ответ: клонидин

В качестве первой пробы чаще проводят пробу с клонидином (клофелином), в качестве второй — пробу с инсулином или L-ДОПА.

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Гипопитуитаризм, 2021 г.

(1)

## 8. Вопрос

Максимальный выброс СТГ на пробе с клонидином 17 нг/мл у данного ребенка подтверждает наличие

1. биологически неактивного гормона роста
2. дефицита СТГ
3. множественного дефицита гормонов гипофиза

#### 4. нормальной секреции СТГ

##### Правильный ответ: нормальной секреции СТГ

при получении максимального выброса СТГ в ходе первой пробы более 10,0 нг/мл вторая проба не проводится, диагноз дефицита СТГ исключается.

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Диагностика и лечение идиопатической низкорослости у детей и подростков, 2021 г.

(1)

## 2. Диагноз

## 9. Вопрос

С учетом проведенного обследования основной диагноз

1. Гипохондроплазия
2. Конституциональная задержка пубертата

#### 3. Конституциональная (идиопатическая) задержка роста

4. Гипофизарный нанизм, дефицит гормона роста

##### Правильный ответ: Конституциональная (идиопатическая) задержка роста

Конституциональная задержка роста (или идиопатическая низкорослость) является диагнозом исключения. Выставляется в том случае, если рост ребенка составляет ниже -2 SDS для его пола и возраста (ниже 3-го перцентиля), и при этом исключены все остальные возможные причины задержки роста: хронические системные заболевания, эндокринные заболевания, психо-эмоциональные стрессорные факторы, алиментарные факторы, заболевания костей.

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Диагностика и лечение идиопатической низкорослости у детей и подростков, 2021 г.

(1)

## 16. Диагноз

### 16.1. Конституциональная (идиопатическая) задержка роста

## 3. Лечение

## 10. Вопрос

По результатам обследования данному ребенку с конституциональной (идиопатической) задержкой роста и SDS роста -2,05 лечение

1. препаратами рекомбинантного гормона роста рекомендуется в дозе 0,07 мг/кг/сут

**2. препаратами рекомбинантного гормона роста не рекомендуется**

3. препаратами рекомбинантного гормона роста рекомендуется в дозе 0,05 мг/кг/сут

4. препаратами рекомбинантного гормона роста рекомендуется в дозе 0,033 мг/кг/сут

**Правильный ответ: препаратами рекомбинантного гормона роста не рекомендуется**

Лечение препаратами рекомбинантного гормона роста рекомендуется детям с конституциональной задержкой роста с показателями роста менее -2,25 SDS (ниже 1-го перцентиля). Необходимо также учитывать отношение самого ребенка к его дефициту роста.

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Диагностика и лечение идиопатической низкорослости у детей и подростков, 2021 г.

(1)

(2)

## 4. Вариатив

### 11. Вопрос

Если ребенку с конституциональной (идиопатической) задержкой роста и ростом ниже -2,25SDS назначается терапия рекомбинантным гормоном роста, то главными критериями эффективности терапии являются

1. прогрессирование полового созревания

2. абсолютная прибавка роста

**3. изменение SDS роста, увеличение скорости роста**

4. прогрессирование костного возраста

**Правильный ответ: изменение SDS роста, увеличение скорости роста**

Абсолютная прибавка в росте не учитывается, так как зависит от возраста и пола

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Диагностика и лечение идиопатической низкорослости у детей и подростков, 2021 г.

(1)

### 12. Вопрос

При назначении терапии рекомбинантным гормоном роста показатели углеводного обмена, такие как глюкоза, гликированный гемоглобин

1. следует контролировать в начале и по завершении терапии препаратами гормона роста

2. следует контролировать только в момент назначения терапии препаратами гормона роста

3. не требуется контролировать

**4. следует контролировать в течение всего периода лечения**

**Правильный ответ: следует контролировать в течение всего периода лечения**

Терапия препаратами рекомбинантным гормоном роста является риском развития нарушения метаболизма углеводов.

Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Диагностика и лечение идиопатической низкорослости у детей и подростков, 2021 г.

(1)



# Детская эндокринология - кейс 2

Образование: Высшее образование | Специализация: Детская эндокринология

## 1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

### 1.1. Ситуация

Пациентка 7 лет пришла на амбулаторный прием к детскому эндокринологу в поликлинику.

### 1.2. Жалобы

На слабость, сухость кожных покровов, постоянные запоры, плохой аппетит, трудности в обучении, плохую память.

### 1.3. Анамнез заболевания

В возрасте 4 лет у девочки установлен сахарный диабет 1 типа, по поводу чего получает терапию инсулином аспарт и инсулином гларгин. В возрасте 5 лет у ребенка была установлена аутоиммунная тромбоцитопения, по поводу которой ребенок получил курс терапии преднизолоном с положительным эффектом, повторных эпизодов тромбоцитопении не наблюдалось. С 6 лет у ребенка очаговая алопеция и витилиго.

В рамках диспансеризации ребенку в 7 лет было проведено УЗИ щитовидной железы: диффузное увеличение объема железы (15,6 мл). Структура: гетерогенная. Эхогенность: умеренно неравномерно снижена с множественными участками пониженной эхогенности неправильной формы без четких контуров с обеих сторон. Объемные образования: не выявлены.

Девочка наблюдается эндокринологом, иммунологом, дерматологом. По рекомендации иммунолога девочке проведено секвенирование панели генов «Иммунодефициты и аутоиммунные заболевания», в том числе исследован ген аутоиммунного регулятора `_AIRE_` – мутаций в исследованных генах не обнаружено.

### 1.4. Анамнез жизни

Ребенок от 2 нормально протекавшей беременности. Роды самостоятельные на 39 неделе гестации. Масса тела при рождении 3400 г, длина 50 см. Развитие на первом году без особенностей.

Семейный анамнез: мама с детства страдает аутоиммунным тиреоидитом, получает терапию левотироксином натрия.

### 1.5. Объективный статус

Рост: 119.5 см, SDS роста: -1.309. Вес: 28 кг, SDS веса: 0.575, Индекс массы тела: 19.6 кг/м<sup>2</sup>, SDS индекса массы тела: 1.436. Состояние: относительно удовлетворительное. Движения и речь ребенка замедлены. Телосложение: нормостеническое. Кожные покровы: бледные, сухие, пастозные, отмечаются множественные следы расчесов, участки витилиго. Тотальная алопеция, редкий рост ресниц. Ногти с продольной исчерченностью. Видимые слизистые нормальной окраски, чистые. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Щитовидная железа расположена типично, плотной консистенции, зоб 1 степени по классификации ВОЗ. Половые органы сформированы: правильно, по женскому типу. Таннер 1 (B 1, P 1), Me abs. Артериальное давление: 90/55 мм.рт.ст.; тоны сердца: ясные, ритмичные, пульс 75 уд в мин, дыхание везикулярное; хрипов нет. Система органов пищеварения: язык влажный, чистый, живот при поверхностной пальпации мягкий, безболезненный; печень: пальпаторно не увеличена. Дизурических явлений нет. Склонность к запорам, стул 1 раз в 3-4 дня.

## 1. План обследования

### 1. Вопрос

Учитывая жалобы, результаты осмотра пациентки и историю болезни, у данного ребенка можно заподозрить наличие



1. тиреотоксикоза
2. гиперпаратиреоза
3. гипопаратиреоза
- 4. гипотиреоза**

#### **Правильный ответ: гипотиреоза**

Клиническая картина и данные осмотра (сухость кожи, пастозность, брадикардия, запоры) у ребенка с несколькими аутоиммунными заболеваниями (сахарный диабет 1 тип, очаговая алопеция, витилиго) позволяют заподозрить гипотиреоз, увеличение щитовидной железы, предположительно первичный по причине аутоиммунного тиреоидита.

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 179-184

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

## **2. Вопрос**

Для уточнения диагноза показано проведение исследования

1. антител к рецептору ТТГ
- 2. антител к тиреопероксидазе**
3. 25-гидрокси-витамина Д
- 4. тиреотропного гормона крови**
- 5. свободного тироксина**
6. паратиреоидного гормона

#### **Правильные ответы: антител к тиреопероксидазе; тиреотропного гормона крови; свободного тироксина**

Исследование антител к тиреопероксидазе показано для уточнения генеза заболевания (подтверждения наличия аутоиммунного процесса)

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 179-184

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

Исследование тиреотропного гормона необходимо для уточнения наличия у ребенка первичного гипотиреоза

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 179-184

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

Исследование уровня свободного тироксина показано для подтверждения гипотиреоза.

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 179-184

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

## 4. Результаты обследования

### 4.1. Тиреотропный гормон крови

Показатель	Значение	Единица измерения	Референсные значения
ТТГ	50	мкМЕ/мл	0,7-4,17

### 4.2. Свободный тироксин

Показатель	Значение	Единица измерения	Референсные значения
Св.Т4	7,5	Пмоль/л	10,8-16,4

### 4.3. Антитела к тиреопероксидазе

Показатель	Значение	Единица измерения	Референсные значения
Антитела к тиреопероксидазе	1500	МЕ/л	0-10

## 2. Диагноз

### 3. Вопрос

По результатам полученных результатов исследования пациенту можно установить

1. Первичный гипотиреоз
2. Вторичный гипотиреоз
3. Первичный гиперпаратиреоз
4. Вторичный гиперпаратиреоз

#### Правильный ответ: Первичный гипотиреоз

Повышение уровня ТТГ, снижение уровня свободного тироксина, повышение уровня антител к тиреопероксидазе, увеличение и изменения структуры щитовидной железы по данным УЗИ позволяют установить ребенку первичный гипотиреоз в рамках хронического аутоиммунного тиреоидита.

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 179-184

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

## 6. Диагноз

### 6.1. Первичный гипотиреоз

### 3. Лечение

### 4. Вопрос

Для коррекции гипотиреоза данному ребенку показано назначение

1. тиамазола
2. левотироксина
3. преднизолона
4. пропилтиоурацила

#### Правильный ответ: левотироксина

Левотироксин натрия является основным препаратом для терапии гипотиреоза.

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 179-184

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

## 4. Диагноз

### 5. Вопрос

Учитывая наличие у пациента сочетания аутоиммунного тиреоидита, сахарного диабета 1 типа, витилиго и алопеции, пациенту можно установить

- 1. аутоиммунный полиглангулярный синдром 3 типа**
2. синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа
3. синдром множественных эндокринных неоплазий 2А типа
4. аутоиммунный полиглангулярный синдром 2 типа

**Правильный ответ: аутоиммунный полиглангулярный синдром 3 типа**

Аутоиммунный полиглангулярный синдром 1 типа у ребенка нельзя установить, так как нет ни одного основного компонента этого заболевания и мутации в гене *\_AIRE\_* не обнаружены. Также у пациентки исключается аутоиммунный полиглангулярный синдром 2 типа, вследствие отсутствия у нее хронической первичной надпочечниковой недостаточности. Таким образом у пациентки имеет место аутоиммунный полиглангулярный синдром 3

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 408-409

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

## 5. План обследования

### 6. Вопрос

У пациентов с аутоиммунным полиглангулярным синдромом 3 типа в рамках данного заболевания может развиваться

1. первичная надпочечниковая недостаточность
- 2. диффузный токсический зоб**
- 3. сахарный диабет 1 типа**
- 4. аутоиммунная алопеция**
- 5. аутоиммунный тиреодит**
6. хронический кожно-слизистый кандидоз

**Правильные ответы: диффузный токсический зоб; сахарный диабет 1 типа; аутоиммунная алопеция; аутоиммунный тиреодит**

Является аутоиммунным заболеванием, может быть в составе аутоиммунных полиглангулярных синдромов 1,2 и 3 типов

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 408-409

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

Является аутоиммунным заболеванием, может быть в составе аутоиммунных полиглангулярных синдромов 1,2 и 3 типов

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 408-409

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

Является аутоиммунным заболеванием, может быть в составе аутоиммунных полиглангулярных синдромов 1,2 и 3 типов

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 408-409

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

Является аутоиммунным заболеванием, может быть в составе аутоиммунных полиглангулярных синдромов 1,2 и 3 типов

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 408-409

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

## 7. Вопрос

Обязательным для установления у пациента аутоиммунного полиглангулярного синдрома 2 типа является наличие

1. хронического аутоиммунного тиреоидита
2. аутоиммунного гипопаратиреоза

### 3. первичной надпочечниковой недостаточности

4. сахарного диабета 1 типа

**Правильный ответ: первичной надпочечниковой недостаточности**

Наличие первичной надпочечниковой недостаточности является необходимым для постановки АПС 2 типа

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 408-409

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

## 8. Вопрос

Компонентом аутоиммунного полиглангулярного синдрома 1 типа является и не встречается в рамках других типов аутоиммунных полиглангулярных синдромов

1. первичная надпочечниковая недостаточность

### 2. хронический кандидоз

3. аутоиммунный тиреоидит
4. сахарный диабет 1 типа

**Правильный ответ: хронический кандидоз**

Хронический кандидоз встречается при АПС 1 типа и является одним из триады основных компонентов этого заболевания

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 408-409

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

## 9. Вопрос

Выявление 2 патогенных мутаций в гене **\_AIRE\_** (ген белка аутоиммунного регулятора) у пациента с аутоиммунным тиреоидитом и сахарным диабетом позволит установить у пациента наличие

1. синдрома множественных эндокринных неоплазий 2А типа
2. аутоиммунного полигландулярного синдрома 2 типа

### 3. аутоиммунного полигландулярного синдрома 1 типа

4. синдрома множественных эндокринных неоплазий 1 типа

**Правильный ответ: аутоиммунного полигландулярного синдрома 1 типа**

Мутации в гене **AIRE** ответственны за развитие АПС 1 типа

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Практика, 2014. Страница 408-409

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под общей редакцией И. И. Дедова и В. А. Петерковой. РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ, 2014

## 10. Вопрос

Если у пациента имеет место сочетание + \_\_\_\_\_ + и нет мутаций в гене **\_AIRE\_**, то пациенту можно установить аутоиммунный полигландулярный синдром 2 типа

1. сахарного диабета 1 типа и очаговой алопеции
2. аутоиммунного тиреоидита и хронического кожно-слизистого кандидоза
3. сахарного диабета 1 типа и аутоиммунного тиреоидита

### 4. первичной надпочечниковой недостаточности и сахарного диабета 1 типа

**Правильный ответ: первичной надпочечниковой недостаточности и сахарного диабета 1 типа**

Оба компонента встречаются при АПС 2 типа, наличие первичной надпочечниковой недостаточности обязательно для установления АПС 2 типа

Руководство по детской эндокринологии / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Универсум Паблишинг, 2006. Глава 6. Полиэндокринные нарушения. Страницы 412-413

## 6. Вариатив

## 11. Вопрос

Под определение аутоиммунного полигландулярного синдрома 3 типа подходит сочетание

1. гипопаратиреоза и хронического кожно-слизистого кандидоза
2. первичной надпочечниковой недостаточности и сахарного диабета 1 типа
3. первичной надпочечниковой недостаточности и аутоиммунного тиреоидита

### 4. аутоиммунного тиреоидита и сахарного диабета 1 типа

**Правильный ответ: аутоиммунного тиреоидита и сахарного диабета 1 типа**

Оба компонента встречаются при АПС 3 типа

Руководство по детской эндокринологии / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Универсум Паблишинг, 2006. Глава 6. Полиэндокринные нарушения. Страницы 412-413

## 12. Вопрос

Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа устанавливается при наличии у пациента сочетания

1. гипопаратиреоза и первичной надпочечниковой недостаточности
2. аутоиммунного тиреоидита и сахарного диабета 1 типа
3. аутоиммунного тиреоидита и аутоиммунного первичного гипогонадизма
4. аутоиммунного первичного гипогонадизма и аутоиммунного тиреоидита

**Правильный ответ: гипопаратиреоза и первичной надпочечниковой недостаточности**

Оба компонента являются основными компонентами АПС 1 типа и в сочетании друг с другом позволяют установить АПС 1 типа (данное сочетание является диагностическим критерием АПС 1 типа).

Руководство по детской эндокринологии / Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. — М.: Универсум Паблишинг, 2006. Глава 6. Полиэндокринные нарушения. Страницы 412-413