

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ФАКУЛЬТЕТ ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ  
И ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ СПЕЦИАЛИСТОВ**

ПРИНЯТО  
на заседании ученого совета  
ФГБОУ ВО РостГМУ  
Минздрава России  
Протокол № 5

« 12 » 04 2022 г.

УТВЕРЖДЕНО  
приказом ректора  
« 18 » 04 2022 г.  
№ 220

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА  
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ**

*"Современные проблемы гендерных аномалий"*

**по основной специальности: Эндокринология  
по смежной специальности: Детская эндокринология**

Трудоемкость: 36 часов

Форма освоения: очная

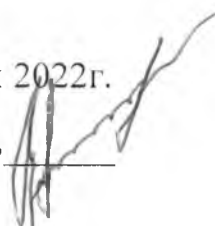
**Документ о квалификации: удостоверение о повышении квалификации**

Ростов-на-Дону, 2022

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации по специальности «Эндокринология» на тему «Современные проблемы гендерных аномалий» обсуждена и одобрена на заседании кафедры эндокринологии с курсом детской эндокринологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.

Протокол заседания кафедры № 01 от 13 января 2022г.

Заведующий кафедрой Воробьев С. В. *подпись*



Программа рекомендована к утверждению рецензентами: (необходимо указать двух рецензентов:

Программа рекомендована к утверждению рецензентами:

Заведующий кафедрой внутренних болезней №2

ФГБОУ ВО РостГМУ МЗ РФ,

д.м.н., профессор

Кастанаян А.А.

Заведующая кафедрой эндокринологии

ФГБОУ ВО Саратовского ГМУ

им. В.И. Разумовского, д.м.н.,




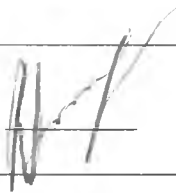
профессор

Родионова Т.И.

## 2. ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации по специальности эндокринология «Современные проблемы гендерных аномалий»

срок освоения 36 академических часов

СОГЛАСОВАНО	
Проректор по последипломному образованию	« 13 » 01 2022 г.  Березина З.И.
Декан факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	« 13 » 01 2022 г.  Бадалянц Д.А.
Начальник управления организации непрерывного образования	« 13 » 01 2022 г.  Герасимова О.В.
Заведующий кафедрой	« 13 » 01 2022 г.  Воробьев С. В.

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации "Современные проблемы гендерных аномалий" (далее - Программа) разработана рабочей группой сотрудников кафедры эндокринологии с курсом детской эндокринологии, факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, заведующий кафедрой Воробьев С. В.

Состав рабочей группы:

<b>№№</b>	<b>Фамилия, имя, отчество</b>	<b>Учёная степень, звание</b>	<b>Занимаемая должность</b>	<b>Место работы</b>
<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>
1.	Кузьменко Наталия Александровна	к.м.н.	Доцент кафедры эндокринологии (с курсом детской эндокринологии), факультета повышения квалификации и переподготовки специалистов.	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
2.	Петровская Екатерина Юрьевна	к.м.н.	Ассистент кафедры эндокринологии (с курсом детской эндокринологии), факультета повышения квалификации и переподготовки специалистов.	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
3.	Галкина Галина Александровна	д.м.н., доцент	Профессор кафедры эндокринологии (с курсом детской эндокринологии), факультета повышения квалификации и переподготовки специалистов.	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России

## Глоссарий

ДПО - дополнительное профессиональное образование;  
ФГОС - Федеральный государственный образовательный стандарт  
ПС - профессиональный стандарт  
ОТФ - обобщенная трудовая функция  
ТФ - трудовая функция  
ПК - профессиональная компетенция  
ЛЗ - лекционные занятия  
СЗ - семинарские занятия;  
ПЗ - практические занятия;  
СР - самостоятельная работа;  
ДОТ - дистанционные образовательные технологии;  
ЭО - электронное обучение;  
ПА - промежуточная аттестация;  
ИА - итоговая аттестация;  
УП - учебный план;  
АС ДПО - автоматизированная система дополнительного профессионального образования.

## **КОМПОНЕНТЫ ПРОГРАММЫ.**

### **1. Общая характеристика Программы.**

- 1.1. Нормативно-правовая основа разработки программы.
- 1.2. Категории обучающихся.
- 1.3. Цель реализации программы.
- 1.4. Планируемые результаты обучения.

### **2. Содержание Программы.**

- 2.1. Учебный план.
- 2.2. Календарный учебный график.
- 2.3. Рабочие программы модулей.
- 2.4. Оценка качества освоения программы.
  - 2.4.1. Формы промежуточной (при наличии) и итоговой аттестации.
  - 2.4.2. Шкала и порядок оценки степени освоения обучающимися учебного материала Программы.
- 2.5. Оценочные материалы.

### **3. Организационно-педагогические условия Программы.**

- 3.1. Материально-технические условия.
- 3.2. Учебно-методическое и информационное обеспечение.
- 3.3. Кадровые условия.

## **1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОГРАММЫ.**

### **1.1. Нормативно-правовая основа разработки Программы.**

- Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации», статья 76.
- Приказ Минобрнауки России от 1 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам».
- Профессиональный стандарт «Врач – детский эндокринолог» (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 29.01.2019 г. N 49н, регистрационный номер 1239).
- ФГОС ВО по специальности детская эндокринология, утверждённый приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 25 августа 2014 г. № 1059.
- Профессиональный стандарт «Врач – эндокринолог» (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 14.03.2018 г. N 132н, регистрационный номер 1107).
- ФГОС ВО по специальности эндокринология, утверждённый приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 25 августа 2014 г. № 1096.
- Лицензия Федеральной службы по надзору в сфере образования и науки на осуществление образовательной деятельности ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России от 22 июня 2017 г. № 2604.

### **1.2. Категории обучающихся.**

Основная специальность – Эндокринология

Смежная специальность-Детская эндокринология

### **1.3. Цель реализации программы**

*совершенствование имеющихся профессиональных компетенций и повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации по специальности «Эндокринология», «Детская эндокринология», а именно совершенствование теоретических знаний и практических навыков в области формирования пола и их нарушений, необходимых для профессиональной деятельности, и повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации.*

Вид профессиональной деятельности:

Врач – детский эндокринолог: Оказание медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы.

Врач – эндокринолог: Оказание медицинской помощи взрослому населению по профилю "эндокринология"

Уровень квалификации: 8

Связь Программы с профессиональным стандартом представить в таблице 1.

**Таблица 1**

**Связь Программы с профессиональным стандартом**

<b>Профессиональный стандарт 1: "Врач-детский эндокринолог" (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 29 января 2019 года N 49н регистрационный номер 1239</b>		
<b>ОТФ</b>	<b>Трудовые функции</b>	
	<b>Код ТФ</b>	<b>Наименование ТФ</b>
А: Оказание медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	A/01.8	Проведение обследования детей в целях выявления заболеваний и (или) состояний эндокринной системы, установления диагноза
	A/02.8	Назначение лечения детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности
<b>Профессиональный стандарт 2: "Врач-эндокринолог" (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 14 марта 2018 года N 132н регистрационный номер 1107</b>		
<b>ОТФ</b>	<b>Трудовые функции</b>	
	<b>Код ТФ</b>	<b>Наименование ТФ</b>
А: Оказание медицинской помощи взрослому населению по профилю "эндокринология"	A/01.8	Проведение обследования пациентов с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с целью установления диагноза
	A/02.8	Назначение лечения пациентам с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности

**1.4. Планируемые результаты обучения**

**Таблица 2**

**Планируемые результаты обучения**

<b>ПК</b>	<b>Описание компетенции</b>	<b>Код ТФ профстандарта</b>
ПК-1	готовность к постановке диагноза на основании методик, принятых в медицинской практике у больных с нарушением формирования пола	A/01.8 A/02.8
	должен знать: закономерности функционирования половой системы и ее интеграции в системы организма человека, использовать знания	



	<p>патофизиологических основ регуляции формирования пола, оценки функционального состояния гонад пациентов для своевременной диагностики заболеваний и патологических процессов</p>	
	<p>должен уметь: выявлять у пациентов основные патологические симптомы нарушений формирования пола и возможные сопутствующие нарушения других органов и систем, используя знания основ медико-биологических и клинических дисциплин. Учитывать закономерности течения патологического процесса. Использовать алгоритм постановки диагноза и его рубрикации (основного, сопутствующего, осложнений) с учетом Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ). Назначать пациентам адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии</p>	
	<p>должен владеть: алгоритмами диагностики, принятых в медицинской практике у больных с НФП. Применять различные реабилитационные мероприятия (социальные, психологические)</p>	

### 1.5 Форма обучения

График обучения	Акад. часов в день	Дней в неделю	Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель)
Форма обучения			
Очная	6	6	1 неделя, 6 дней

## 2. СОДЕРЖАНИЕ ПРОГРАММЫ.

### 2.1 Учебный план.

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации

*"Современные проблемы гендерных аномалий"*, в объёме 36 часов

№№	Наименование модулей	Всего часов	Часы без ДОТ и ЭО	В том числе				Часы с ДОТ и ЭО	В том числе				Стажировка	Обучающий симуляционный курс	Совершенствуемые ПК	Форма контроля
				ЛЗ	ПЗ	СЗ	СР		ЛЗ	СЗ	ПЗ	СР				
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
<b>Модуль – 1 Современные проблемы гендерных аномалий</b>																
1.1	Физиология дифференцировки и пола	6	4		2	2		2	2						ПК-1	ТК
1.2	Эпидемиология, современная классификация нарушений формирования пола, лабораторно-инструментальные методы обследования НФП	6	4		2	2		2	2						ПК-1	ТК
1.3	Хромосомные формы нарушения формирования пола	12	8		4	4		4	4						ПК-1	ТК
1.3.1	Хромосомные формы нарушения формирования пола	6	4		2	2		2	2							
1.3.2	Клинические разборы	6	4		2	2		2	2							
1.4	Нарушения	6	4		2	2		2	2						ПК-1	ТК

	формирования пола, ассоциированные с нарушением стероидогенеза, метаболизма стероидов рецепторной чувствительност и																
1.5	Современные подходы к выбору тактики ведения пациентов с НФП, изучение методических рекомендаций, закрепление основных принципов диагностики НФП	4	2		1	1		2	2							ПК-1	ТК
	Всего часов (специальные дисциплины)	34															
	Итоговая аттестация	2														экзамен	
	Всего часов по программе	36	22		11	11		12	12								

## 2.2. Календарный учебный график.

Учебные занятия проводятся в течение 1 недели: шесть дней в неделю по 6 академических часа в день.

## 2.3. Рабочие программы учебных модулей.

### МОДУЛЬ 1

Название модуля: *Современные проблемы гендерных аномалий*

Код	Наименование тем, подтем, элементов, подэлементов
1.1	Физиология дифференцировки пола
1.2	Эпидемиология, современная классификация нарушений формирования пола, лабораторно-инструментальные методы обследования НФП
1.3	Хромосомные формы нарушения формирования пола
1.3.1	Хромосомные формы нарушения формирования пола
1.3.2	Клинические разборы
1.4	Нарушения формирования пола, ассоциированные с нарушением стероидогенеза, метаболизма стероидов рецепторной чувствительности
1.5	Современные подходы к выбору тактики ведения пациентов с НФП, изучение методических рекомендаций, закрепление основных принципов диагностики НФП

## 2.4. Оценка качества освоения программы.

2.4.1. Форма итоговой аттестации.

- в виде итоговой аттестации (ИА).

Обучающийся допускается к ИА после освоения рабочих программ учебных модулей в объёме, предусмотренном учебным планом (УП). Форма итоговой аттестации – экзамен, который проводится посредством: тестового контроля - письменно, и собеседования с обучающимся.

2.4.1.2. Лицам, успешно освоившим Программу и прошедшим ИА, выдаётся *удостоверение о повышении квалификации установленного образца.*

2.4.2. Шкала и порядок оценки степени освоения обучающимися учебного материала Программы.

### КРИТЕРИИ ОЦЕНИВАНИЯ ОТВЕТА НА ТЕОРЕТИЧЕСКИЙ ВОПРОС

Отметка	Дескрипторы		
	прочность знаний	умение объяснять сущность явлений, процессов, делать выводы	логичность и последовательность ответа
отлично	прочность знаний, знание основных процессов изучаемой предметной области, ответ отличается глубиной и полнотой раскрытия темы, владением терминологическим	высокое умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить	высокая логичность и последовательность ответа

	аппаратом; логичностью и последовательностью ответа	примеры	
хорошо	прочные знания основных процессов изучаемой предметной области, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; свободное владение монологической речью, однако допускается одна - две неточности в ответе	умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; однако допускается одна - две неточности в ответе	логичность и последовательность ответа
удовлетворительно	удовлетворительные знания процессов изучаемой предметной области, ответ, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительное умение давать аргументированные ответы и приводить примеры; удовлетворительно сформированные навыки анализа явлений, процессов. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительная логичность и последовательность ответа
неудовлетворительно	слабое знание изучаемой предметной области, неглубокое раскрытие темы; слабое знание основных вопросов теории, слабые навыки анализа явлений, процессов. Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа	неумение давать аргументированные ответы	отсутствие логичности и последовательности ответа

### **КРИТЕРИИ ОЦЕНИВАНИЯ ОТВЕТА НА ТЕСТОВЫЕ ВОПРОСЫ**

<b>Процент правильных ответов</b>	<b>Отметка</b>
91-100	отлично
81-90	хорошо
71-80	удовлетворительно
Менее 71	неудовлетворительно

#### **2.5. Оценочные материалы.**

Оценочные материалы представлены в виде вопросов, тестов и ситуационных задач на электронном носителе, являющимся неотъемлемой частью Программы.

### **3. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ**

#### **3.1. Материально-технические условия.**

3.1.1. Перечень помещений Университета и/или медицинской организации, предоставленных структурному подразделению для образовательной деятельности:

№№	Наименование ВУЗА, учреждения здравоохранения, клинической базы или др.), адрес	Этаж, кабинет
1	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России	Клинико-диагностический корпус клиники ФГБОУ ВО РостГМУ, помещения кафедры, учебные комнаты № 2 и №3.

3.1.2. Перечень используемого для реализации Программы медицинского оборудования и техники:

№№	Наименование медицинского оборудования, техники, аппаратуры, технических средств обучения и т.д.
1.	Персональный компьютер с операционной системой windows 10

### 3.2. Учебно-методическое и информационное обеспечение.

#### 3.2.1. Литература.

№№	Автор, название, место издания, издательство, год издания учебной и учебно-методической литературы, кол стр..
	Основная литература
1.	Эндокринология : национальное / под ред. И.И. Дедова, Г.А. Мельниченко ; Российская ассоциация эндокринологов. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 1111 с.- Доступ из ЭБС «Консультант врача»
	Дополнительная литература
1	Дедов И. И. Эндокринология : учебник для медицинских вузов / И.И. Дедов, Г.А. Мельниченко, В.В. Фадеев. - изд. 2-е, перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 432 с. - Доступ из ЭБС «Консультант врача»
2	Петунина Н.А. Болезни щитовидной железы / Н.А. Петунина, Л.В. Трухина. – Москва: ГЭОТАР-медиа, 2011. – 216 с. - Доступ из ЭБС «Консультант врача»
3	Сахарный диабет и нарушения углеводного обмена / Г. М. Кроненберг, Ш. Мелмед, К. С. Полонски [и др.] ; пер с англ. под ред. И.И. Дедова, Г.А. Мельниченко. - 11-е изд. - Москва : Рид Элсивер, 2010. - 437 с.

#### 3.2.2. Информационно-коммуникационные ресурсы.

№№	Наименование ресурса	Электронный адрес
1.	Официальный сайт Минздрава России	<a href="http://www.rosminzdrav.ru">http:// www.rosminzdrav.ru</a>
2.	Российская государственная библиотека (РГБ)	<a href="http://www.rsl.ru">www.rsl.ru</a>
3.	Издательство РАМН (книги по всем отраслям медицины):	<a href="http://www.iramn.ru">www.iramn.ru</a>
4.	...	...

### 3.2.3. Автоматизированная система (АС ДПО).

Обучающиеся, в течение всего периода обучения, обеспечиваются доступом к автоматизированной системе дополнительного профессионального образования (АС ДПО) sdo.rostgmu.ru.

Основными дистанционными образовательными технологиями Программы являются интернет-технологии с методикой синхронного и/или асинхронного дистанционного обучения. Методика синхронного дистанционного обучения предусматривает on-line общение, которое реализуется в виде вебинара, онлайн-чата, виртуальный класс. Асинхронное обучение представляет собой offline просмотр записей аудиолекций, мультимедийного и печатного материала. Каждый слушатель получает доступ к учебным материалам портала и к электронной информационно-образовательной среде.

АС ДПО обеспечивает:

- возможность входа обучающегося из любой точки, в которой имеется доступ к информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»;
- одновременный доступ не менее 25 процентов обучающихся по Программе;
- доступ к учебному содержанию Программы и электронным образовательным ресурсам в соответствии с формой обучения (вопросы контроля исходного уровня знаний, вопросы для самоконтроля по каждому разделу, тестовые задания, интернет-ссылки, нормативные документы);
- фиксацию хода образовательного процесса, результатов итоговой аттестаций.

### 3.3. Кадровые условия.

Реализация Программы обеспечивается научно-педагогическими работниками кафедры эндокринологии с курсом детской эндокринологии факультета повышения квалификации.

Доля научно-педагогических работников, имеющих образование, соответствующее профилю преподаваемой дисциплины, модуля, имеющих сертификат специалиста по эндокринологии, в общем числе научно-педагогических работников, реализующих Программу, составляет 100%.

Доля научно-педагогических работников, имеющих ученую степень и/или ученое звание, в общем числе научно-педагогических работников, реализующих Программу, составляет 100%.

Доля работников из числа руководителей и работников организации, деятельность которых связана с направленностью реализуемой Программы (имеющих стаж работы в данной профессиональной области не менее 3 лет), в общем числе работников, реализующих Программу, составляет 25%.

#### Профессорско-преподавательский состав программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество,	Ученая степень,	Должность	Место работы (основное/
-------	-------------------------	-----------------	-----------	-------------------------

		<b>ученое звание</b>		<b>совмещение)</b>
<b>1</b>	Воробьев Сергей Владиславович	Д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой	Кафедра эндокринологии (с курсом детской эндокринологии) ФГБОУ ВО РостГМУ/эндокринологическое отделение клиники ФГБОУ ВО РостГМУ
<b>2</b>	Галкина Галина Александровна	Д. м. н.	Профессор	Кафедра эндокринологии (с курсом детской эндокринологии) ФГБОУ ВО РостГМУ/эндокринологическое отделение клиники ФГБОУ ВО РостГМУ
<b>3</b>	Кузьменко Наталия Александровна	К. м. н.	Доцент	Кафедра эндокринологии (с курсом детской эндокринологии) ФГБОУ ВО РостГМУ/эндокринологическое отделение клиники ФГБОУ ВО РостГМУ
<b>4</b>	Петровская Екатерина Юрьевна	К. м. н.	Ассистент	Кафедра эндокринологии (с курсом детской эндокринологии) ФГБОУ ВО РостГМУ/эндокринологическое отделение клиники ФГБОУ ВО РостГМУ



**ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ****1. Оформление тестов фонда тестовых заданий.**

к дополнительной профессиональной программе  
повышения квалификации врачей «Современные проблемы гендерных аномалий» со  
сроком освоения 36 академических часов по специальности  
«Эндокринология», «Детская эндокринология»

1	Кафедра	Кафедра эндокринологии (с курсом детской эндокринологии).
2	Факультет	Факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов
3	Адрес (база)	г. Ростов- на – Дону, пер. Нахичеванский 29.
4	Зав.кафедрой	Воробьев Сергей Владиславович
5	Ответственный составитель	Кузьменко Наталия Александровна
6	Е-mail	endocrin@rostgmu.ru
7	Моб. телефон	+79282134685
8	Кабинет №	2
9	Учебная дисциплина	Детская эндокринология
10	Учебный предмет	Эндокринология
11	Учебный год составления	2022
12	Специальность	Детская эндокринология, Эндокринология
13	Форма обучения	очная
14	Модуль	Современные проблемы гендерных аномалий
15	Тема	1.1; 1.2; 1.3; 1.4; 1.5.
16	Подтема	1.3.1; 1.3.2;
17	Количество вопросов	30
18	Тип вопроса	Single and multiple
19	Источник	-

**Список тестовых заданий**

1	1	1			
1			У доношенных новорожденных мужского пола орган как микропенис рассматривается при длине менее		
			0,5 см		

	*		2,5 см		
			1,0 см		
			2,0 см		
1	2	2			
1			По Прадеру выделяют ____ степеней вирилизации наружных гениталий		
	*		5		
			3		
			8		
			4		
1	5	3			
1			Оптимальным сроком удаления клитора у больных с гермафродитизмом является при рождении пубертатный период		
	*		2-4-й год жизни интранатальный 1-й год жизни		
1	3	4			
1			Наиболее типичным вариантом дисгенезии гонад является синдром Каллмана		
	*		синдром Шерешевского-Тернера пангипопитуитаризм гипогонадизм центрального генеза		
1	1	5			
1			Для 5 степени вирилизации по Прадеру характерны вход во влагалище сужен наружное отверстие мочеиспускательного канала без признаков гипоспадии открывается всегда на конце головки		
	*		пенисообразный клитор		
	*		развитая пигментированная мошонка		

			малые половые губы недоразвиты		
1	3	6			
1			Если при кариотипе 46 ХУ вирилизация выражена незначительно, следует		
			провести диагностическую лапаротомию		
	*		исключить синдром Дрэша (сочетание нефробластомы, аномалий половых органов и поражения почечных клубочков)		
			сделать биопсию половых желез		
	*		исследовать функцию почек		
	*		заподозрить дисгенезию яичек		
1	2	7			
1			К клиническим признакам, позволяющим заподозрить нарушение половой дифференцировки у новорожденного предположительно женского пола, относят		
	*		паховую грыжу, содержащую гонады		
	*		заднее сращение больших половых губ		
	*		гонады, пальпируемые в больших половых губах		
	*		гипертрофию клитора любой степени		
			отсутствие уrogenительного синуса		
1		8			
1	1		К основным компонентам, составляющим понятие пола, относят		
	*		генетический пол		
			определяющий пол		
	*		психический пол		
	*		социальный пол		
	*		гражданский пол		

1	5	9			
1			В настоящее время более правильными считаются обозначения		
			псевдогермафродитизм		
	*		нарушение половой дифференцировки		
			неопределенные гениталии		
	*		нарушение формирования пола		
1	4	10			
1			Наличие у пациента синдрома дисгенезии гонад и увеличенного клитора свидетельствует о		
	*		сниженной секреции эстрогенов		
	*		бесконтрольном приеме анаболических препаратов		
	*		наличии рудиментарной тестикулярной ткани в яичнике		
			повышении секреции эстрогенов		
1		11			
1	2		Обнаружение симметричных половых желез в мошонке, наиболее всего может быть при		
			образовании грыж		
			мозаицизме		
	*		овотестикулярных нарушениях полового развития (истинный гермафродитизм)		
	*		синдроме неполной маскулинизации		
1	3	12			
1			2 степень вирилизации по Прадеру характеризуется		
			гипертрофированностью малых половых губ		
	*		гипертрофией клитора		
			расширением входом во влагалище		
	*		недоразвитостью малых половых губ		
	*		частичным сращением больших половых губ (высокой задней		

			спайкой).		
1		13			
1	3		3-я степень вирилизации наружных гениталий по Прадеру характеризуется		
			пенисообразным клитором		
	*		гипертрофированностью клитора и сформированностью его головки, сращением половых губ		
	*		формированием урогенитального синуса		
			урогенитальным синусом, открывающимся на стволе или головке полового члена		
			развитой пигментированной мошонкой		
1	1	14			
1			При сборе анамнеза у ребенка с подозрением на нарушение полового развития необходимо учитывать наличие в семье		
	*		гипоспадии		
	*		врожденной дисфункции коры надпочечника		
			заболеваний сердечно-сосудистой системы		
			многоплодной беременности		
	*		крипторхизма		
1	4	15			
1			В лабораторные анализы при дополнительной диагностике нарушения полового развития входит, в том числе определение		
	*		мочевины		
			17-гидроксипрогестерона		
	*		гликозилированного гемоглобина		
	*		активности ренина плазмы		
1	1	16			
			Физическое развитие больных с		

			синдромом Шерешевского - Тернера характеризуется		
	*		отставанием в росте		
			нормальными пропорциями тела		
			высоким ростом		
			отставанием костного возраста от паспортного		
			нормальным развитием мускулатуры		
1	1	17			
			Наиболее достоверным методом диагностики синдрома Шерешевского - Тернера является		
	*		определение кариотипа		
			определение полового хроматина		
			определение костного возраста		
			определение тестостерона и эстрогенов в плазме		
			УЗИ гонад		
1	1	18			
			При ультразвуковом исследовании яичника у больных с синдромом Шерешевского - Тернера		
			увеличены		
			поликистозные		
			не увеличены, поликистозные		
			нормальные		
	*		не визуализируются или резко гипопластичны		
1	1	19			
			Анорхизм характеризуется всем перечисленным, кроме		
			гибели гонад на ранних стадиях эмбриогенеза		
			отсутствия гонад (тестикул)		
			резко уменьшенного полового члена и мошонки		
	*		нормальной продукции тестостерона		
			развития тяжелого гипогонадизма в препубертате		

1	1	20			
			При классической форме врожденной дисфункции коры надпочечников заместительная терапия глюкокортикоидами должна проводиться		
	*		всю жизнь		
			в пубертате		
			только при стрессовых ситуациях		
			по самочувствию больного		
			необходимости в постоянной терапии глюкокортикоидами нет		
1	1	21			
			Лапаротомия у больных с истинным гермафродитизмом		
			не обязательна		
	*		необходима		
			противопоказана		
			показана в постпубертатном возрасте		
			информативность лапаротомии сомнительна		
1	1	22			
			Наиболее тяжелая клиническая картина развивается при поражении гонад		
	*		во внутриутробном возрасте		
			в препубертате		
			в пубертатном возрасте		
			в постпубертатном возрасте		
			в любом периоде жизни		
1	2	23			
			Тяжелые поражения тестикул или яичников внутриутробно приводят к развитию		
			не нарушают функцию гонад		
	*		гермафродитизма, тяжелого гипогонадизма		
			нарушений только сперматогенной функции гонад		
			нарушений андрогенной		

			(эстрогенной) функции гонад		
			легкого гипогонадизма		
1	1	24			
			Поражение тестикул на ранних этапах эмбриогенеза может быть причиной всего перечисленного, кроме		
			гермафродитизма		
			анорхизма		
	*		нормального полового развития		
			гипоспадии		
			тяжелого гипогонадизма		
1	1	25			
			Поражение тестикул в препубертатном или пубертатном возрасте приводит к развитию всего перечисленного, кроме		
			отсутствия вторичных половых признаков		
			слабого развития вторичных половых признаков		
			ослабления или отсутствия спонтанных эрекций		
	*		гермафродитного строения гениталий		
			ослабления или отсутствия поллюций		
1	1	26			
			Гипергонадотропный гипогонадизм характеризуется		
	*		высокой секрецией гонадотропных гормонов		
			низкой секрецией гонадотропных гормонов		
			нормальной секрецией гонадотропных гормонов		
			отсутствием клинической картины гипогонадизма		
			нормальными размерами гонад		



1	1	27			
			Гипергонадотропный гипогонадизм характеризуется всем перечисленным, кроме		
			высокого уровня ФСГ и ЛГ		
	*		низкого уровня ФСГ и ЛГ		
			наличия признаков гипогонадизма		
			маленьких гонад		
			низкого уровня тестостерона у мужчин и эстрогенов у женщин		
1	1	28			
			Синдром Клайнфельтера характеризуется всем перечисленным, кроме		
			выявления заболевания только у мужчин		
			определения полового хроматина X		
			признаков первичного гипогонадизма		
			бесплодия		
	*		высокого интеллекта у больных		
1	1	29			
			У больного с задержкой полового развития выявлен кариотип 47, XXУ. О каком заболевании идет речь?		
			Синдром Каллманна		
			Синдром Паскуалини		
	*		Синдром Клайнфельтера		
			Синдром Прадера-Вилли		
			Синдром Нунан		
1	1	30			
			У больной с задержкой полового развития выявлен кариотип 45, X0. О каком заболевании идет речь?		
			Синдром Каллманна		
	*		Синдром Шерешевского - Тернера		
			Синдром Клайнфельтера		
			Синдром Дель Кастильо		
			Синдром Нунан		

## 2. ВОПРОСЫ к ИА:

1. Физиология дифференцировки пола
2. Роль минипубертата в обследовании пациента с гендерными аномалиями
3. Оценка полового развития у детей
4. Классификация нарушений формирования пола
5. Нарушения стероидогенеза в патогенезе НФП
6. Тактика обследования новорожденного с НФП
7. Диагностические пробы при НФП
8. Синдром аменореи. Классификация. Первичная аменорея: пороки развития гонад (синдром Шершевского-Тернера), функциональные нарушения гипоталамо- гипофизарной системы (задержка полового развития).
9. Синдром аменореи. Классификация. Первичная аменорея: пороки развития гонад (синдром Шершевского-Тернера), органические нарушения гипоталамо-гипофизарной системы (краниофарингиома, синдром Кальмана), пороки развития половых органов.
10. Вторичная аменорея: аменорея на фоне потери массы тела, психогенная аменорея, гиперпролактинемия. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз
11. Вторичная аменорея: аменорея на фоне потери массы тела, психогенная аменорея, гиперпролактинемия. Лечение. Прогноз
12. Синдром гиперандрогении у женщин. Определение понятия гиперандрогении. Клиническая характеристика: акне, себорея, алопеция, гирсутизм, вирилизация. Этиология. Патогенез.
13. Синдром гиперандрогении у женщин. Диагностика и дифференциальная диагностика: СПКЯ, ВДКН, андрогенпродуцирующая опухоль яичника и надпочечника, ятрогенная
14. Синдром гипогонадизма у мужчин. Клиника. Диагностика и дифференциальная диагностика первичного, вторичного гипогонадизма, гипогонадизма
15. Гипофизарный нанизм (низкорослость, соматотропная недостаточность). Основные причины низкорослости. Дифференциальный диагноз при задержке роста и полового развития.
16. Преждевременное половое созревание. Этиология и патогенез. Истинное и ложное преждевременное половое созревание. Клиника.
17. Преждевременное половое созревание. Клиника. Лечение. Оперативное лечение. Гормональное лечение.
18. Синдром Шершевского-Тернера. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, современная тактика лечения.
19. Гипогонадизм у мальчиков. Этиология, клиника, диагностика, лечение. Диспансерное наблюдение.
20. Гипогонадизм у девочек. Диагностика. Тактика лечения.