



## Детская эндокринология

Высшее образование

DOCX · PDF

Задач: 1

Вопросов: 12

Сформировано: 25.07.2026, 03:17 МСК · База обновлена: 23.07.2026, 18:40 МСК

### ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПЕРЕД НАЧАЛОМ

1

#### Материалы предназначены для одного покупателя

Используйте файлы только для личной подготовки. Не передавайте их третьим лицам, не публикуйте, не размещайте в открытом доступе и не перепродавайте полностью или частично.

2

#### Источник материалов — ФМЗА

Вопросы и ситуационные задачи получены только из опубликованных материалов Методического центра аккредитации специалистов.

[Официальный сайт fmza.ru](https://fmza.ru) >

3

#### Ответы можно проверить самостоятельно

Используйте комплект при прохождении репетиционного экзамена и убедитесь, что выбранные ответы совпадают с результатом официальной системы.

[Открыть репетиционный экзамен](#) >

4

#### Состав материалов может обновляться

ФМЗА может изменять формулировки, порядок и состав заданий. Перед подготовкой используйте актуальную версию комплекта и сверяйтесь с официальным источником.

Важно: MedikCase систематизирует материалы ФМЗА для самостоятельной подготовки, не изменяя смысл вопросов и ответов. Актуальность комплекта можно проверить в официальном репетиционном экзамене.

### Сайт, обновления и поддержка

- [medikcase.ru](https://medikcase.ru)
- Telegram: [@medikcase](https://t.me/@medikcase)
- [support@medikcase.ru](mailto:support@medikcase.ru)



Сайт



Telegram

# Ситуационная задача 0002

Образование: Высшее образование | Специальность: Детская эндокринология

## 1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

### 1.1. Ситуация

К врачу-детскому эндокринологу обратились родители мальчика 1 г 2 месяцев.

### 1.2. Жалобы

Увеличение размеров полового члена, запах пота, эрекции, появление волос на лобке, *acne vulgaris* на лице.

### 1.3. Анамнез заболевания

В возрасте 6 месяцев впервые обратили внимание на увеличение размеров полового члена, пигментацию и складчатость мошонки. К году отмечалось ускорение темпов роста, огрубение голоса, *acne vulgaris* на лице, ежедневные эрекции.

### 1.4. Анамнез жизни

Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, гипотиреоза, 1-х срочных родов. Масса при рождении: 3770 г. Рост при рождении: 54 см. Развитие на 1 году жизни: без особенностей.

Рост отца 175 см, ростовой скачок в 14 лет; рост матери 168 см, менархе в 13,5 лет, регулярные.

### 1.5. Объективный статус

Рост 84 см (SDS роста: +2,55), вес 13,8 кг (SDS ИМТ: +2,18), скорость роста 24,2 см/год (SDS скорости роста +2,5)

Кожные покровы с явлениями *acne vulgaris* на лице, обычной окраски и влажности. Подкожно-жировая клетчатка развита несколько избыточно. Дыхание везикулярное, ЧДД 19 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, АД 100/70 мм.рт.ст., пульс 120 уд в 1 мин. Живот мягкий, безболезненный. Стул регулярный. Щитовидная железа расположена типично, мягко-эластической консистенции. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, Таннер 3 (G 3, P 2), яички в мошонке, яички D = 2 мл, S = 2 мл.

## 1. План обследования

### Вопрос 1.

Описанная клиническая картина может соответствовать

1. преждевременному адренархе
2. гонадотропин-независимому преждевременному половому развитию
3. неклассической форме врожденной дисфункции коры надпочечников
4. гонадотропин-зависимому преждевременному половому развитию

**Правильный ответ: 2 — гонадотропин-независимому преждевременному половому развитию**

Отсутствие увеличения объема яичек у ребенка с признаками преждевременного полового развития указывает на гонадотропин-независимый характер ППР.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1)

## Вопрос 2.

При описанной клинической картине к необходимому для диагностики инструментальному методу обследования относится

1. УЗИ щитовидной железы
2. рентгенография легких
3. рентгенография костей кисти
4. УЗИ брюшной полости

**Правильный ответ: 3 — рентгенография костей кисти**

Ускорение костного возраста более чем на 2 года от паспортного служит подтверждением преждевременного полового развития.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1)

## Вопрос 3.

При отсутствии увеличения объема яичек в сочетании с другими признаками ППР наряду с тестостероном (22,5 нмоль/л) ожидаемо повышение уровней

1. 17-ОНП, ДГЭА-с
2. ингибина В, антимюллерова гормона
3. кортикостерона, 21-дезоксикортизола
4. ЛГ, ФСГ

**Правильный ответ: 1 — 17-ОНП, ДГЭА-с**

У мальчиков с ППР обязательным является определение уровней 17-гидроксипрогестерона (17ОНП) для исключения ВДКН, дегидроэпиандростерона/ дегидроэпиандростерона сульфата (ДГЭА/ДГЭАс) для исключения андрогенпродуцирующих опухолей надпочечников.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1)

## Вопрос 4.

Для уточнения формы преждевременного полового развития необходимо проведение

1. пробы с аналогами гонадотропин-рилизинг гормона
2. исследования кортизона, кортизола, кортикостерона, дезоксикортикостерона
3. 3-х дневной пробы с хорионическим гонадотропином
4. малой дексаметазоновой пробы

**Правильный ответ: 1 — пробы с аналогами гонадотропин-рилизинг гормона**

Дифференциальная диагностика гонадотропин-зависимых и гонадотропин-независимых форм ППР основана на результатах пробы с аналогами гонадотропин-рилизинг гормона.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1)

## Вопрос 5.

Активация стероидсекретирующих элементов половых желез без участия гонадотропинов может быть обусловлена

1. андрогенпродуцирующими образованиями яичек
2. избытком андрогенов, вследствие дефицита 21-гидроксилазы
3. тестотоксикозом

4. андрогенпродуцирующими образованиями надпочечников
5. гипоталамической гамартомой
6. ХГЧ-секретирующими опухолями

**Правильные ответы: 3 — тестотоксикозом; 6 — ХГЧ-секретирующими опухолями**

Постоянная активация рецептора ЛГ, вследствие активирующих мутаций гена `_LHCGR_` приводит к стимуляции клеток Лейдига и синтезу тестостерона в отсутствие ЛГ

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1)

Опухоли интракраниальной, гонадной и экстрагонадной локализации, секретирующие хорионический гонадотропин являются причиной гонадотропиннезависимого ППР

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1)

## 2. Диагноз

### Вопрос 6.

Причиной преждевременного полового развития у пациента является

1. Тестотоксикоз
2. Идиопатическое ППР
3. Врожденная дисфункция коры надпочечников
4. Андростерома

**Правильный ответ: 1 — Тестотоксикоз**

Преждевременное половое развитие (Таннер 3, ускорением темпов роста и костного возраста) в сочетании в допубертатным размером яичек, высокий уровень тестостерона при нормальных уровнях 17-ОНП, ДГЭА-с,  $\beta$ -ХГЧ, низкий уровень гонадотропинов на пробе с аналогами ГнРГ, отсутствие образований в яичках и надпочечниках позволяют диагностировать у ребенка тестотоксикоз.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1)

## 3. Лечение

### Вопрос 7.

Причиной тестотоксикоза являются

1. активирующие мутации гена `_LHCGR_`
2. активирующие соматические мутации гена `_GNAS1_`
3. мутации гена `_DAX1_`
4. мутации гена `_DICER1_`

**Правильный ответ: 1 — активирующие мутации гена `_LHCGR_`**

Тестотоксикоз - это заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, обусловленное активирующими мутациями гена `_LHCGR_`, кодирующего рецептор ЛГ.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1)

### Вопрос 8.

Повышение уровня тестостерона при тестотоксикозе обусловлено

1. активацией гонадной оси

2. автономной секрецией опухолью
3. повышением уровня цАМФ в клетках яичек
4. стимуляцией клеток Лейдига, вследствие постоянной активации рецептора ЛГ

**Правильный ответ: 4 — стимуляцией клеток Лейдига, вследствие постоянной активации рецептора ЛГ**

Постоянная активация рецептора ЛГ приводит к стимуляции клеток Лейдига и синтезу тестостерона в отсутствие ЛГ.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1)

## Вопрос 9.

Назначение терапии антиандрогенами и/или блокаторами стероидогенеза ребенку с тестотоксикозом возможно при

1. молекулярно-генетическом подтверждении диагноза
2. достижении возраста 18 лет
3. разрешении врачебной комиссии и наличии информированного согласия родителей
4. наличии признаков социальной дезадаптации ребенка

**Правильный ответ: 3 — разрешении врачебной комиссии и наличии информированного согласия родителей**

Лечение антиандрогенами и/или блокаторами стероидогенеза ребенку с тестотоксикозом проводится только с разрешения этического комитета при наличии информированного согласия родителей и только в специализированных научных центрах.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1)

## Вопрос 10.

Кратковременное снижение уровня тестостерона на фоне терапии антиандрогенами и/или блокаторами стероидогенеза может привести к развитию

1. снижению темпов роста
2. гонадотропин-зависимого преждевременного полового развития
3. прогрессии костного возраста
4. аденоматозных изменений в тестикулах

**Правильный ответ: 2 — гонадотропин-зависимого преждевременного полового развития**

Кратковременное снижение уровня тестостерона на фоне терапии антиандрогенами и/или блокаторами стероидогенеза может привести к трансформации гонадотропин-независимого ППР в гонадотропин-зависимое, сопровождающееся пубертатным характером ответа ЛГ на стимуляцию ГнРГ.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1)

## Вопрос 11.

В качестве дополнительной терапии возможно применение

1. глюкокортикоидов
2. агонистов ГнРГ
3. аналогов соматостатина

#### 4. ингибиторов эстрогенов

**Правильный ответ: 2 — агонистов ГнРГ**

Возможна трансформация гонадотропин-независимого ППР в гонадотропин-зависимое при костном возрасте, близком к пубертатному. Для диагностики данного состояния используется стандартная проба с аналогом ГнРГ. При доказанном гонадотропин-зависимом характере ППР у детей с первично периферическим ППР возможно применение пролонгированных аналогов ГнРГ.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1)

## 4. Вариатив

### Вопрос 12.

Активация клеток Лейдига, вследствие выявленной мутации в гене `_LHCGR_`, также приводит к развитию

1. образованию опухолей яичка
2. аденоматоза яичек
3. нарушений сперматогенеза
4. ассиметричных размеров гонад

**Правильный ответ: 2 — аденоматоза яичек**

В результате активации клеток Лейдига изменяется морфологическая структура тестикул. У мальчиков могут быть выявлены аденоматозные изменения тестикул, требующие динамического контроля методом УЗИ.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г. (1) (2)