

**Тематический план занятий семинарского типа**  
**по дисциплине**  
**Детская эндокринология**  
**для обучающихся по основной профессиональной образовательной программе**  
**подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности:**  
**31.08.17 Детская эндокринология**  
**на 2024 - 2025 учебный год**

№ п/п	Тема занятия семинарского типа	ФИО преподавателя	Часы (академ)
1	Организация помощи детям и подросткам с эндокринной патологией. Принципы организации эндокринологической помощи детям в РФ. Взаимосвязь эндокринологических консультаций и стационаров с другими медицинскими учреждениями. Задачи и функции эндокринологических консультаций и стационаров. Оснащение. Организация труда врача детского эндокринолога и находящегося в распоряжении медицинского персонала. Должностные обязанности медицинского персонала.	Никифорова Е.М.	6
2	Строение гипоталамуса. Структура ткани (гипоталамические ядра). Строение гипофиза. Структура ткани гипофиза (базофилы, эозинофилы, хромофобные клетки). Физиология. Понятие о нейроэндокринологии. Реализующие гормоны (либерины). Ингибирующие гормоны (статины). Нейрогормоны.	Барыкина И.Н.	6
3	Виды гормонов. Гормонокомпетентные, гормонорезистентные и гормонозависимые структуры. Органы, ткани и клетки-мишени. Тропные гормоны гипофиза. Биологическое значение гипоталамических и гипофизарных гормонов. Механизм формирования циркадных ритмов. Методы исследования функции гипоталамо-гипофизарной системы. Первичные нарушения функции периферических эндокринных желез. Гипо- и гиперфункция эндокринных желез. Врожденные и наследственные эндокринопатии. Врожденные дефекты развития эндокринных желез.	Лутова В.О.	6

<p>4 Вторичные нарушения функции периферических эндокринных желез. Третичные эндокринопатии. Центральные гипоталамические расстройства. Этиологические факторы избыточной и недостаточной продукции релизинг-факторов. Нарушение центральной нервной регуляции при локализации патологического процесса в коре головного мозга и в различных подкорковых структурах. Внежелезистые периферические формы эндокринных расстройств. Нарушение транспорта гормона к клеткам-мишеням. Нарушение рецепции гормона в органах-мишенях. Нарушение метаболизма и инактивации гормона.</p>	<p>Никифорова Е.М.</p>	<p>6</p>
<p>5 Система «гипоталамус-гипофиз-надпочечники». Гормоны коры надпочечников, химическое строение, биологическое действие. Гормоны мозгового вещества надпочечников – катехоламины. Физиологическое действие катехоламинов.</p>	<p>Барыкина И.Н.</p>	<p>6</p>
<p>6 Анатомо-физиологические особенности системы «гипоталамус - гипофиз - щитовидная железа». Регуляция функции щитовидной железы. Обмен йода в организме.</p>	<p>Попова Е.А.</p>	<p>6</p>
<p>7 Система «гипоталамус - гипофиз - гонады». Эмбриогенез полового аппарата. Анатомия и гистология половых желез и гениталий.</p>	<p>Никифорова Е.М.</p>	<p>6</p>
<p>8 Общие принципы диагностики и лечения эндокринной патологии у детей и подростков. Интерпретация данных анамнеза, клинической картины и обследования. Особенности обследования пациентов с эндокринной патологией. Гормональные исследования. Инструментальные методы. Особенности эндокринной патологии у детей разных возрастных групп и подростков. Заместительная терапия препаратами гормонов при недостаточности эндокринной железы. Фармакодинамическая терапия. Супрессивная терапия. Стимулирующая терапия для активации деятельности</p>	<p>Никифорова Е.М.</p>	<p>6</p>
<p>9 Медицинская реабилитация детей и подростков с эндокринной патологией. Обучение детей и подростков с эндокринной патологией (а также их родителей) управлению заболеванием. Школа самоконтроля сахарного диабета. Школа правильного питания при ожирении. Медико-социальная экспертиза детей и подростков с эндокринной патологией. Медицинские показания для оказания паллиативной помощи детям и подросткам с заболеваниями эндокринной системы.</p>	<p>Никифорова Е.М.</p>	<p>6</p>



10	<p>Этические вопросы при эндокринологическом консультировании и лечении детей и подростков. Ответственность врача детского эндокринолога за постановку диагноза и назначенное лечение детям и подросткам с эндокринной патологией. Принцип конфиденциальности в работе врача-детского эндокринолога. Основные нормативные документы, значимые при оказании медицинской помощи детям и подросткам с эндокринной патологией. Стандарты оказания медицинской помощи детям и подросткам с эндокринной патологией. Клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей и подростков с эндокринной патологией. Оформление медицинской документации.</p>	Никифорова Е.М.	6
11	<p>Физиология и патология роста у детей. Закономерности физического развития. Регуляция синтеза и секреции соматотропного гормона. Генетические и гормональные механизмы. Биологические эффекты. Рецепторы гормона роста, механизмы сигнальной трансдукции. Биологическая роль ИРФ-1 и ИРФ-2 и связывающих их белков. Возрастные особенности роста у детей. Созревание костной системы, костный возраст. Метаболические эффекты СТГ. Методы диагностики патологии роста у детей</p>	Никифорова Е.М.	6
12	<p>Снижение секреции СТГ (соматотропная недостаточность). Этиопатогенез. Наследственные формы дефицита гормона роста. Классификация. Клинические проявления. Гормональная диагностика дефицита гормона роста. Фармакологические тесты оценки секреции гормона роста (стимулирующие). Алгоритм диагностики нарушений в системе «гормон роста-ИРФ-1-органы-мишени».</p>	Никифорова Е.М.	6
13	<p>Нечувствительность к гормону роста. Дифференциальная диагностика задержки роста у детей. Конституциональная задержка роста и пубертата. Хромосомные нарушения. Лечение дефицита гормона роста у детей. Пубертат и терапия гормоном роста. Прогноз. Экспертиза трудоспособности и реабилитация.</p>	Никифорова Е.М.	6
14	<p>Гиперсекреция СТГ (акромегалия и гигантизм). Этиология. Патогенез гигантизма и акромегалии. Основные клинические проявления: изменения внешности, спланхномегалия с последующим развитием органной недостаточности, головные боли, синдром апноэ во сне, гипопитарная недостаточность, хиазмальный синдром, симптоматический сахарный диабет, развитие доброкачественных и злокачественных опухолей</p>	Лутова В.О.	6

<p>15 Диагностика: метод определения базального уровня гормона роста, оральный глюкозотолерантный тест (ОГТТ), метод определения уровня ИПФР-1. МРТ гипофиза для визуализации аденомы, скрининг осложнений. Дифференциальная диагностика. Лечение: хирургический метод – трансфеноидальное удаление аденомы гипофиза, аналоги соматостатина, блокаторы рецепторов гормона роста, лучевая терапия. Прогноз.</p>	<p>Лутова В.О.</p>	<p>6</p>
<p>16 Гипоталамо-гипофизарная недостаточность. Определение понятия. Распространенность. Соотношение по полу. Этиология: опухоли, оперативные вмешательства и облучения гипоталамо-гипофизарной области, апоплексия гипофиза, инфильтративные заболевания, тяжелая черепно-мозговая травма, синдром «пустого» турецкого седла, врожденные и наследственные синдромы (наследственный дефицит гормона роста и ряда тропных гормонов, дефекты развития гипоталамо-гипофизарной системы, идиопатический дефицит гормона роста и тропных гормонов гипофиза). Патогенез гормональных и метаболических нарушений. Патоморфология. Основные клинические проявления: парциальный гипопитуитаризм, гипофизарный нанизм и пангипопитуитарный нанизм.</p>	<p>Никифорова Е.М.</p>	<p>6</p>
<p>17 Диагностика. Данные гормонального исследования: тест с инсулиновой гипогликемией (вторичный гипокортицизм - дефицит АКТГ и кортизола), метод определения базального уровня ТТГ и Т4 (вторичный гипотиреоз - дефицит или норма ТТГ и дефицит Т4), метод определения базального уровня ЛГ/ФСГ и Е2/Т (вторичный гипогонадизм – дефицит ЛГ/ФСГ и Е2/Т), тест с инсулиновой гипогликемией (дефицит ГР и ИПФР-1). Данные неврологического обследования. Дифференциальная диагностика гипофизарного нанизма от других форм низкорослости и ряда редких генетических</p>	<p>Никифорова Е.М.</p>	<p>6</p>
<p>18 Лечение: заместительная гормонотерапия вторичных гипокортицизма, гипотиреоза, гипогонадизма; заместительная терапия препаратами генно-инженерного человеческого ГР. Прогноз. Диспансеризация. Экспертиза трудоспособности (военно-медицинская экспертиза) и</p>	<p>Никифорова Е.М.</p>	<p>6</p>

Никифорова Е.М. 6



19	<p>Несахарный диабет. Этиология - центральный (гипоталамо-гипофизарный) и почечный несахарный диабет (НД). Идиопатический, симптоматический (опухоли) и врожденный (синдром Вольфрама - DIDMOAD, ауто-сомно-доминантный) центральный НД. Приобретенный (токсический, патология почек) и врожденный НД. Патогенез центрального и почечного НД. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика НД: полиурия (&gt; 3л в день), нормогликемия (исключение сахарного диабета), низкая относительная плотность мочи (&lt; 1005), гипосмолярность мочи (&lt; 300мОсм/кг), отсутствие патологии почек, гиперкальциемии и гипокалиемии, тест с сухоедением, МРТ. Дифференциальная диагностика. Лечение: терапия</p>	Барькина И.Н.	6
20	<p>Болезни эпифиза. Эпидемиология. Интракраниальные и эпифизарные герминативно-клеточные опухоли. Классификация. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика. Лечение. Прогноз.</p>	Попова Е.А.	6
21	<p>Анатомия и физиология поджелудочной железы. Гормоны поджелудочной железы. Клинические аспекты физиологии углеводного обмена. Эпидемиология сахарного диабета у детей и подростков. Удельный вес в структуре общей заболеваемости. Распространенность различных вариантов нарушения углеводного обмена у детей.</p>	Никифорова Е.М.	6
22	<p>Этиологическая классификация нарушений гликемии (ВОЗ) 1999 год. Клинические классы. Мать-плацента плод – взаимоотношения между гормонами островкового аппарата матери и плода. Понятие инсулинорезистентности, патогенез. Расчет инсулинорезистентности по методу «кдэмп глюкозы». Диагностика сахарного диабета в детском и подростковом возрасте. Диагностические критерии СД и других нарушений гликемии. Алгоритм дифференциальной диагностики СД. Лабораторные диагностические исследования, проводимые в целях дифференциальной диагностики. Медико-генетическое консультирование семей больных СД.</p>	Никифорова Е.М.	6
		Попова Е.А.	6

23	Сахарный диабет 1 типа у детей и подростков. Иммунологические аспекты патогенеза сахарного диабета типа 1. Роль генетических факторов. Роль аутоиммунных факторов и вирусной инфекции. Клинические проявления. Фазы течения: доклинический диабет, манифестация, дебют, частичная ремиссия («медовый месяц»), хроническая фаза пожизненной зависимости от инсулина, нестабильный этап пубертатного периода, стабильный период после периода полового созревания. Диагностика СД 1 типа: лабораторные исследования – уровень гликемии, определение кетонов в крови и моче, уровень гликированного гемоглобина, специфические аутоантитела, С-пептид. Оценка иммунологического исследования (титр специфических антител). Дифференциальный диагноз (почечный диабет, несахарный диабет, глюкозома, соматостатинома и др.)	Никифорова Е.М.	6
24	Инсулинотерапия. Устройства для введения инсулина. Характеристика препаратов инсулина. Дозы инсулина. Режимы инсулинотерапии. Алгоритм перевода на др. препараты инсулина. Техника инъекций и инфузии инсулина. Помповая инсулинотерапия: преимущества бета инсулиновых помп. Показания к использованию помповой инсулинотерапии. Противопоказания к переводу на помповую инсулинотерапию. Условия для прекращения помповой терапии.	Попова Е.А. Никифорова Е.М.	6 6
25	Сахарный диабет 2 типа (СД2). Определение. Этиология и патогенез. Эпидемиология. Риск развития СД2 у родственников больных. Особенности клинических проявлений в детском и подростковом возрасте. Диагностика: лабораторные исследования – уровень гликемии, определение глюкозы в моче, определение кетонов в крови и моче, уровень гликированного гемоглобина, определение уровня иммунореактивного инсулина, вычисление индексов инсулинорезистентности, определение специфических антител (ICA, GADa, к тирозин-фосфотазе), биохимический анализ крови (активность АЛТ, АсАТ, уровни ЛПВП, ЛПНП, триглицеридов, общего холестерина, мочевины, креатинина, мочевой кислоты, С-реактивного белка)	Барыкина И.Н. Попова Е.А.	6 6



26	<p>Специфические и редкие типы сахарного диабета. Генетические дефекты функции бета-клеток. MODY, неонатальный диабет. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Генетические дефекты действия инсулина. Резистентность к инсулину типа А, лепречаунизм, синдром Рабсона–Менделхолла, липоатрофический СД и др. Этиология. Патогенез. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.</p>	Никифорова Е.М.	6
27	<p>Лечение СД 2 типа у детей и подростков. Рациональное питание и физическая активность. Медикаментозная терапия: бигуаниды и инсулины. Характеристика сахароснижающих препаратов. Механизм действия. Принципы терапии. Персонализация выбора сахароснижающих препаратов у детей и подростков. Алгоритм лечения СД2. Сахарный диабет в подростковом возрасте. Особенности течения СД в подростковом возрасте. Сложности компенсации СД у подростков.</p>	Никифорова Е.М.	6
28	<p>Самоконтроль СД 1 и 2 типа: глюкометры, целевые показатели углеводного обмена, системы непрерывного мониторинга гликемии. Обучение подростков самоконтролю заболевания. Подростки и вредные привычки. Сексуальное здоровье. Контрацепция. Планирование беременности у пациенток с СД. Обучение принципам управления заболеванием. «Школа для пациентов с сахарным диабетом». Цели и задачи обучения. Принципы обучения. Структурированные программы обучения. Содержание программ обучения.</p>	Барыкина И.Н.	6
27	<p>Лечение СД 2 типа у детей и подростков. Рациональное питание и физическая активность. Медикаментозная терапия: бигуаниды и инсулины. Характеристика сахароснижающих препаратов. Механизм действия. Принципы терапии. Персонализация выбора сахароснижающих препаратов у детей и подростков. Алгоритм лечения СД2. Сахарный диабет в подростковом возрасте. Особенности течения СД в подростковом возрасте. Сложности компенсации СД у подростков.</p>	Никифорова Е.М.	6
29	<p>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</p>	Никифорова Е.М.	6
30	<p>Гиперосмолярное гипергликемическое состояние. Молочнокислый ацидоз (лактатацидоз). Причины. Провоцирующие факторы. Принципы лечения.</p>	Никифорова Е.М.	6

Лечение СД 2 типа у детей и подростков. Рациональное питание и физическая активность. Медикаментозная терапия: бигуаниды и инсулины. Характеристика сахароснижающих препаратов. Механизм действия. Принципы терапии. Персонализация выбора сахароснижающих препаратов у детей и подростков. Алгоритм лечения СД2. Сахарный диабет в подростковом возрасте. Особенности течения СД в подростковом возрасте. Сложности компенсации СД у подростков.

Диабетический кетоацидоз и кетоацидотическая кома

Никифорова Е.М. 6

31	<p>Гипогликемия. Определение. Причины гипогликемий. Патогенез. Клиническая картина (нейрогликопенические симптомы, автономные симптомы). Степени тяжести гипогликемических состояний. Лечение. Профилактика. Неотложная помощь при гипогликемической коме. Ведение больных с СД1 при интеркуррентных заболеваниях. Оперативное вмешательство у больных с СД1. Предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей и подростков с СД1.</p>	Барыкина И.Н.	6
32	<p>Этиологические факторы и триггерные механизмы развития хронических осложнений гипергликемии у детей и подростков. Патогенез диабетических микроангиопатий и макроангиопатий. Изменения со стороны различных органов и систем. Диабетическая ретинопатия (факторы риска, частота. Классификация (ВОЗ), профилактика, лечение. Прогноз). Диабетическая нефропатия: факторы риска, частота. Классификация, профилактика, лечение. Прогноз.</p>	Лутова В.О.	6
33	<p>Диабетическая нейропатия: факторы риска, частота. Классификация, патогенез, клиника, профилактика, лечение. Прогноз. Синдром диабетической стопы (СДС). Классификация клинических форм. Дифференциальная диагностика. Изменения кожных покровов при СД (диабетический румянец, ксантоматоз, липоидный некробиоз, грибковые поражения кожи, диабетическая дермопатия, диабетические пузыри и др.). Нарушения опорно-двигательного аппарата при СД (остеопения, остеопороз, хайропатия). Лечение. Профилактика. Прогноз.</p>	Барыкина И.Н.	6
34	<p>Начало скрининга осложнений СД2. Макроангиопатии. Факторы риска развития. Сроки и частота проведения скринингового обследования. Этиология. Патогенез. Классификация (артериальная гипертензия, атеросклероз, диабетическая кардиомиопатия, цереброваскулярные заболевания, дислипидемия). Задержка физического развития. Задержка полового развития. Нарушение менструального цикла. Гипогонадизм. Синдром Мориака. Синдром Нобекура.</p>	Барыкина И.Н.	6
35	<p>Врожденный гиперинсулинизм. Определение. Классификация ВГИ. Транзиторные и персистирующие формы ВГИ. Этиологические варианты ВГИ: мутации генов, участвующих в регуляции секреции инсулина; синдромальные формы; осложнения внутриутробного и перинатального периодов развития. Морфологические формы ВГИ: диффузная, фокальная, атипичная.</p>	Никифорова Е.М.	6



36	<p>Диагностика ВГИ. Клиническое обследование пациентов с ВГИ: характерные жалобы, данные анамнеза, физикальный осмотр. Лабораторная диагностика: диагностическая проба с голоданием, стимуляционные пробы, генетическое обследование. Дифференциальная диагностика фокальной и диффузной форм ВГИ. Дифференциальная диагностика гипогликемий различного генеза. Лечение. Особенности питания. Неотложная помощь при гиперинсулинемической гипогликемии. Медикаментозная терапия. Оперативное лечение ВГИ. Динамическое наблюдение за пациентами с ВГИ. Самоконтроль и обучение родителей.</p>	Никифорова Е.М.	6
37	<p>Анатомия и физиология щитовидной железы у детей и подростков. Тиреоидные гормоны: тироксин (Т4), трийодтиронин (Т3), кальцитонин. Синтез гормонов. Физиология щитовидной железы. Регуляция и поддержание основного обмена. Калоригенный эффект тиреоидных гормонов. Методы обследования детей и подростков с болезнями щитовидной железы. Физикальные методы. Данные анамнеза. Данные пальпации. Классификация ВОЗ. Лабораторные методы. Метод определения базальных уровней ТТГ, свободных и связанных Т4 и Т3. Диагностика субклинических и явных (манифестных) нарушений функции ЩЖ. Определение уровня тиреоглобулина при высокодифференцированном</p>	Никифорова Е.М.	6
38	<p>Инструментальные методы. УЗИ, сцинтиграфия, пункционная биопсия. Компьютерная и магнитно-резонансная томография, рентгенография органов шеи. Особенности проведения у детей. Показания,</p>	Попова Е.А.	6
39	<p>Врожденный гипотиреоз. Определение. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Основные клинические проявления у новорожденных, на 3-4 месяце жизни, на 5-6 месяце жизни. Неонатальный скрининг. Дифференциальная диагностика. Трактовка результатов (ложноположительные и ложноотрицательные результаты). Лечение – заместительная терапия препаратами левотироксина</p>	Никифорова Е.М.	6

37. Анатомия и физиология щитовидной железы у детей и подростков. Тиреоидные гормоны: тироксин (Т4), трийодтиронин (Т3), кальцитонин. Синтез гормонов. Физиология щитовидной железы. Регуляция и поддержание основного обмена. Калоригенный эффект тиреоидных гормонов. Методы обследования детей и подростков с болезнями щитовидной железы. Физикальные методы. Данные анамнеза. Данные пальпации. Классификация ВОЗ. Лабораторные методы. Метод определения базальных уровней ТТГ, свободных и связанных Т4 и Т3. Диагностика субклинических и явных (манифестных) нарушений функции ЩЖ. Определение уровня тиреоглобулина при высокодифференцированном

38. Инструментальные методы. УЗИ, сцинтиграфия, пункционная биопсия. Компьютерная и магнитно-резонансная томография, рентгенография органов шеи. Особенности проведения у детей. Показания,

Попова Е.А.

6

Никифорова Е.М.

6

40	<p>Приобретенный гипотиреоз. Первичный и вторичный гипотиреоз. Этиология: АИТ, ятрогенный (послеоперационный) гипотиреоз, транзиторный гипотиреоз, идиопатический гипотиреоз, йододефицитный гипотиреоз, деструктивные процессы в гипоталамо-гипофизарной области (макроаденомы гипофиза и супраселлярных структур). Эпидемиология. Патогенез. «Маски» гипотиреоза: гастроэнтерологические, ревматологические, дерматологические, гинекологические, кардиологические, психиатрические. Особенности диагностики приобретенного гипотиреоза: базальный уровень ТТГ и Т4. Группы риска по развитию гипотиреоза. Дифференциальная диагностика. Лечение: заместительная терапия препаратами левотироксина натрия. Оценка качества компенсации первичного и вторичного</p>	Попова Е.А.	6
41	<p>Эпидемиология йододефицитных заболеваний (ЙДБ). Диффузный эутиреоидный зоб. Этиология. Эндемический и спорадический диффузный эутиреоидный зоб. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика: пальпация, УЗИ, определение уровня ТТГ. Дифференциальная диагностика. Критерии оценки тяжести йодной эндемии. Нарушения психического и физического развития, связанные с дефицитом йода. Этиология и патогенез. Неврологический кретинизм и пограничное снижение интеллекта.</p>	Барыкина И.Н.	6
42	<p>Лечение – терапия препаратами йода, супрессивная терапия препаратами левотироксина натрия, комбинированная терапия препаратами йодида калия и левотироксина натрия. Профилактика йод-дефицитных состояний. Рекомендации ВОЗ. Группы риска. Специфическая и не специфическая профилактика. Препараты йода. Критерии эффективности профилактики.</p>	Барыкина И.Н.	6
43	<p>Функциональная автономия щитовидной железы. Этиология – хроническая гиперстимуляция ЩЖ в условиях йодного дефицита. Этапы патогенеза. Активирующие мутации рецептора ТТГ, α-субъединицы каскада аденилатциклазы. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика – гормональное исследование крови, УЗИ и скинтиграфия ЩЖ. Дифференциальная диагностика: функциональная автономия и болезнь Грейвса. Лечение: терапия <sup>131</sup>I, оперативное лечение</p>	Попова Е.А.	6

Барыкина И.Н. 6

Попова Е.А.



44	<p>Гипертиреоз. Болезнь Грейвса. Определение. Болезнь Грейвса и диффузный токсический зоб – этиология. Аутоиммунный полигландулярный синдром 2 типа. Патогенез – образование стимулирующих антител к рецептору ТТГ (АТ-рТТГ). Эпидемиология. Основные клинические проявления: кожные покровы, нервная система, сердечно-сосудистая система, желудочно-кишечный тракт, половые органы, глазные симптомы</p>	Никифорова Е.М.	6
45	<p>Критерии оценки степени тяжести тиротоксикоза у детей. Особенности течения тиротоксикоза у детей. Лечение – консервативная терапия (препараты тиомочевины), оперативное лечение (тиреоидэктомия, предельная субтотальная резекция щитовидной железы) и терапия радиоактивным йодом (<sup>131</sup>I). Прогноз.</p>	Никифорова Е.М.	6
46	<p>Хронический аутоиммунный тиреоидит. Определение. Этиология. Патогенез – гипертрофическая и атрофическая форма; эутиреоидная фаза, фаза субклинического гипотиреоза и фаза явного гипотиреоза. Эпидемиология. Основные клинические проявления и диагностика: повышение уровня циркулирующих антител к ЩЖ (АТ-ТПО), типичные ультразвуковые признаки АИТ, первичный гипотиреоз (субклинический или манифестный). Дифференциальная диагностика. Лечение – заместительная терапия препаратами левотироксина натрия. Прогноз.</p>	Попова Е.А.	6
47	<p>Подострый тиреоидит. Этиология: вирусы, генетическая предрасположенность к развитию заболевания. Вирусная теория патогенеза. Эпидемиология. Основные клинические проявления – три группы симптомов: болевой синдром в области шеи, тиреотоксикоз (легкий или умеренный) и симптоматика острого инфекционного заболевания (интоксикация, потливость, субфебрилитет). Диагностика: повышение СОЭ, отсутствие лейкоцитоза, тиреотоксикоз (чаще легкий), «облаковидные» зоны эхогенности при УЗИ, снижение или отсутствие накопления <sup>99m</sup>Tc по данным сцинтиграфии, положительный тест Крайля. Дифференциальная диагностика подострого тиреоидита. Лечение. Прогноз. Редкие формы тиреоидита: Острый гнойный тиреоидит. Фиброзирующий тиреоидит Риделя. Специфические тиреоидиты.</p>	Попова Е.А.	6

48	<p>Узловой и многоузловой эутиреоидный зоб. Частые нозологические формы: узловой коллоидный в разной степени пролиферирующий зоб, фолликулярные аденомы, злокачественные опухоли ЩЖ. Этиология. Патогенез при опухолях и при узловом коллоидном зобе. Эпидемиология. Основные клинические проявления: косметический дефект на шее, компрессионный синдром, функциональная автономия ЩЖ с развитием тиреотоксикоза. Диагностика: пальпация и УЗИ щитовидной железы, тонкоигольная аспирационная биопсия, сцинтиграфия. Дифференциальная диагностика узловых образований ЩЖ у детей и подростков. Лечение: оперативное и терапия <sup>131</sup>I. Рак щитовидной железы (РЩЖ): высоко-дифференцированный рак щитовидной железы (ВДРЩЖ), медулярный рак щитовидной железы (МРЩЖ) и недифференцированный анапластический рак щитовидной железы. Этиология. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика: УЗИ, тонкоигольная аспирационная биопсия. Лечение при ВДРЩЖ, при медулярном и анапластическом РЩЖ. Прогноз при ВЛРЩЖ при медулярном и анапластическом РЩЖ.</p>	Попова Е.А.	6
49	<p>Анатомо-физиологические особенности околощитовидных желез у детей. Возрастные особенности секреции паратиреоидных гормонов. Формы паратгормона, его функции. Регуляция обмена кальция. Синтез и метаболизм витамина D<sub>3</sub>. Процесс ремоделирования кости. Методы обследования при болезнях паращитовидных желез. Физикальные методы: осмотр костей скелета и пальпация области шеи. Лабораторные методы: определение уровня ионизированного кальция, фосфора и интактного паратгормона в сыворотке; экскреции кальция и фосфора с мочой; оценка сывороточных маркеров костной резорбции и костеобразования.</p>	Никифорова Е.М.	6
50	<p>Инструментальные методы: УЗИ, сцинтиграфия с технетрилом, рентгенография, костная денситометрия, двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия, количественная компьютерная томография; биопсия костной ткани. Неонатальная гиперкальциемия. Метафизарная хондродисплазия (болезнь Янсона). Идиопатическая гиперкальциемия новорожденных (синдром Вильямса). Синдром голубых пленок. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Особенности диагностики.</p>	Никифорова Е.М.	6



51	<p>Первичный гиперпаратиреоз у детей старшего возраста. Этиология. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления: почечные симптомы, желудочно-кишечная симптоматика, сердечно-сосудистая симптоматика, костные изменения, ЦНС. Диагностика ППТ: определение уровня паратгормона, топическая диагностика, диагностика осложнений. Дифференциальная диагностика: гиперкальциемия другого генеза, вторичный гиперпаратиреоз, скрининг для исключения синдромов множественных эндокринных неоплазия (МЭН). Лечение: абсолютные и относительные показания к хирургическому лечению, динамическое наблюдение, медикаментозное лечение – препараты выбора для лечения остеопороза и лечение гиперкальциемического криза.</p>	Никифорова Е.М.	6
52	<p>Гиперкальциемический криз. Клиника, диагностика. Неотложная помощь. Гиперкальциемия при заболеваниях эндокринной системы и злокачественных новообразованиях. Прогноз. Выявление скрытых форм тетании. Наблюдение за больными гипопаратиреозом. Лечение гипокальциемии: экстренные мероприятия в острых случаях – купирование гипокальциемических судорог; постоянная поддерживающая терапия. Псевдогипопаратиреоз. Этиология. Лечение. Прогноз.</p>	Никифорова Е.М.	6
53	<p>Особенности анатомии и физиологии надпочечников у детей. Физиологические эффекты гормонов надпочечников. АКТГ–независимая клубочковая зона надпочечника и АКТГ–зависимые пучковая и сетчатая зоны. Гормоны надпочечников – кортикостероиды трех классов: минералокортикоиды, глюкокортикоиды и андрогены. Функции коры надпочечников. Система ренин-ангиотензин-альдостерон. Адреналин и норадреналин. Методы обследования пациентов с болезнями надпочечников. Физикальное обследование при патологии надпочечников: данные анамнеза и физического обследования в диагностике патологии надпочечников.</p>	Никифорова Е.М.	6
54	<p>Лабораторные методы: малая и большая дексаметазоновые пробы, проба с АКТГ, проба с инсулиновой гипогликемией, определение базального уровня альдостерона и ренина, ортостатическая проба, определение базального уровня ДЭА (ДАЭ-С), 17-гидроксипрогестерон, определение метанефринов в крови и моче, экскреция с мочой ванилил-миндальной кислоты. Инструментальные методы: КТ и МРТ. Классификация болезней надпочечников. Гиперкортицизм. Надпочечниковая недостаточность (Гипокортицизм). Дисфункция коры надпочечников. Патология мозгового вещества надпочечников.</p>	Никифорова Е.М.	6

55	<p>Надпочечниковая недостаточность (гипокортицизм).  Первичная и вторичная надпочечниковая недостаточность.  Хроническая первичная надпочечниковая недостаточность (ХПНН). Эпидемиология. Этиология. Патогенез.  Клиническая картина. 3 этапа диагностики надпочечниковой недостаточности. Диагностика первичной надпочечниковой недостаточности: показания. Диагностика дефицита глюкокортикоидов, диагностика дефицита минералокортикоидов. Стимуляционные тесты: стимуляционный тест с АКТГ, диагностика дефицита минералокортикоидов. Алгоритм дифференциальной диагностики ХПНН. Лечение. Основные цели лечения. Заместительная терапия надпочечниковой недостаточности.</p>	Никифорова Е.М.	6
56	<p>Лечение острого адреналового криза. Неотложная терапия. Острая недостаточность надпочечников (Синдром Уотерхауса - Фридериксена). Этиология. Патогенез. Клинические проявления заболевания. Неотложная помощь. Обучение пациента и его семьи. Коррекция терапии пациентам с ХПНН при плановом хирургическом</p>	Никифорова Е.М.	6
57	<p>Гиперкортицизм. Синдром Кушинга. Этиологическая классификация СК. Этиология АКТГ-независимого и экзогенного СК: кортикостерома надпочечника, карцинома надпочечника, нодулярная гиперплазия надпочечника, прием препаратов глюкокортикоидов. Патогенез, эпидемиология АКТГ-независимого и экзогенного СК. Основные клинические проявления. Диагностика АКТГ-независимого СК. Значение данных анамнеза и физикального обследования – клиническая картина АКТГ-независимого и экзогенного СК: ожирение, атрофия мышц, кожные симптомы, остеопороз, кардиомиопатия, нервная симптоматика, стероидный сахарный диабет, гирсутизм, аменорея. Лабораторная диагностика: определение базального уровня кортизола и АКТГ, определение суточной экскреции свободного кортизола с мочой, малая и большая дексаметазоновые пробы.</p>	Никифорова Е.М.	6
58	<p>Дифференциальная диагностика АКТГ-зависимого и АКТГ-независимого СК. Лечение АКТГ-независимого СК: ингибиторы стероидогенеза (хлодитан, аминоглутетимид) адреналэктомия, симптоматическая терапия. Осложнения СК. Диагностика и лечение осложнений СК.</p>	Никифорова Е.М.	6



59	<p>АКТГ-зависимый гиперкотицизм. Болезнь Иценко-Кушинга (БИК). Определение. Эпидемиология. Этиологическая классификация ГК. Виды АКТГ-зависимого ГК. Синдром эктопической гиперпродукции АКТГ/КРГ. Этиология АКТГ-зависимого ГК. Патогенез. Основные клинические проявления АКТГ-зависимого ГК: ожирение, атрофия мышц, атрофия кожи, гиперпигментация, остеопороз, кардиомиопатия, нервно-психические реакции, стероидный сахарный диабет, аменорея, гирсутизм, гипокалиемия, гипернатриемия. Диагностика: малая и большая дексаметазоновая пробы, МРТ гипофиза, скрининг осложнений АКТГ-зависимого</p>	Барыкина И.Н.	6
60	<p>Дифференциальная диагностика БИК. Лечение: транссфеноидальное удаление кортиротропиномы гипофиза при болезни Иценко-Кушинга, протонотерапия при болезни Иценко-Кушинга, ингибиторы стероидогенеза и двусторонняя адреналэктомия при эктопированном АКТГ-синдроме. Симптоматическая терапия осложнений АКТГ-зависимого ГК. Прогноз.</p>	Барыкина И.Н.	6
61	<p>Врожденная гиперплазия надпочечников (ВГН). Формы ВГН. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиническая картина – дифференциальная диагностика форм ВГН с дефицитом и избытком минералокортикоидов; нарушение синтеза половых стероидов; нарушение строения наружных половых органов; симптомы гиперандрогении, ускорение роста, низкорослость. Диагностика. Неонатальный скрининг. Первый этап скрининга для диагностики классических форм дефицита 21-гидроксилазы. Второй этап скрининга: определение широкого спектра стероидов методом тандемной масс-спектрометрии и определение расчетного показателя (17ОН-прогестерон + 21-ДОК/кортизол). Диагностика дефицита 21-гидроксилазы вне процедуры скрининга. Проба с синактеном с определением широкого спектра стероидов в диагностике неклассической формы дефицита 21-гидроксилазы и дифференциальной диагностике редких форм ВГН. Генетическое тестирование.</p>	Барыкина И.Н.	6
60		Барыкина И.Н.	6

62	<p>Особенности физического и полового развития у мальчиков и девочек. Простая вирильная форма, обусловленная недостаточностью 21-гидроксилазы. Клиника сольтеряющей формы гиперплазии надпочечников. Клиника гипертензионной формы гиперплазии надпочечников. Лечение: препараты выбора для лечения детей с ВГН. Терапия глюкокортикоидами (таблетированная форма гидрокортизона). Терапия минералокортикоидами (флудрокортизон) при сольтеряющей форме ВГН и при ВГН с субклиническим дефицитом минералокортикоидов.</p>	Никифорова Е.М.	6
63	<p>Ведение пациентов с ВГН, выявленных по результатам неонатального скрининга. Ведение пациентов с дефицитом 21-гидроксилазы в детском и подростковом возрасте. Профилактика криза надпочечниковой недостаточности. Хирургическое лечение. Феминизирующая пластика. Показания. Одноэтапное и двухэтапное лечение. Предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей и подростков с ВГН. Осложнения ВГН.</p>	Никифорова Е.М.	6
64	<p>Опухоли надпочечников. Распространенность опухолей надпочечников. Андростерома. Этиология. Патогенез. Патогенез симптомов, обусловленных избытком андрогенов. Клиника. Диагноз. Дифференциальный диагноз (опухоли яичников, ППР церебрального генеза у мальчиков, гинекомастия у мальчиков, опухоли яичек, врожденный аденогенитальный синдром.). Лечение. Хирургическое лечение, предоперационная подготовка, особенности послеоперационного ведения больных. Альдостерома. Этиология. Патогенез. Патогенез симптомов, обусловленных избытком минералокортикоидов. Клиника. Диагноз. Дифференциальный диагноз (идиопатический гиперальдостеронизм, ферментопатии – 11<math>\beta</math>-гидроксилазная недостаточность, продуцирующая дексаметазонподавляемый гиперальдостеронизм). Хирургическое лечение, предоперационная подготовка, особенности послеоперационного ведения больных.</p>	Никифорова Е.М. Никифорова Е.М.	6 6
65	<p>Феохромоцитома. Определение. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика: лабораторная (исследование свободных метанефринов в плазме или конъюгированных метанефринов в моче); топическая (УЗИ, КТ, МРТ, сцинтиграфия с МИБГ); дополнительные методы диагностики (офтальмоскопия, ЭКГ, ЭхоКГ; генетическое исследование). Дифференциальная диагностика.</p>	Барыкина И.Н. Никифорова Е.М.	6 6



66	<p>Лечение феохромоцитомы: хирургическое, предоперационная подготовка; лучевая терапия. Динамическое наблюдение. 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. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Экспертиза инвалидности. Прогноз.</p>	Барыкина И.Н.	6
67	<p>Ожирение. Особенности формирования жировой ткани внутриутробно и раннем возрасте. Влияние генетических и эпигенетических факторов. Питание в раннем возрасте как фактор риска формирования ожирения и других метаболических заболеваний в последующие годы. Эпидемиология. Критерии диагноза. Индекс массы тела. Классификация. По этиологии: простое (конституционно-экзогенное, идиопатическое), гипоталамическое, ожирение при нейроэндокринных заболеваниях, ятрогенное, моногенное, синдромальное.</p>	Барыкина И.Н.	6
68	<p>Классификация по наличию осложнений и коморбидных состояний: нарушение углеводного обмена, неалкогольная жировая болезнь печени, дислипидемия, артериальная гипертензия, сахарный диабет 2 типа, задержка полового развития, ускоренное половое развитие, гинекомастия, синдром гиперандрогении, синдром апноэ, нарушения опорнодвигательной системы, желчнокаменная болезнь. По степени ожирения: SDS ИМТ 2,0-2,5 – I степень, SDS ИМТ 2,6-3,0 – II степень, SDS ИМТ 3,1-3,9 – III степень, SDS ИМТ &gt;3,9 – морбидное.</p>	Никифорова Е.М.	6
69	<p>Клинические особенности различных форм ожирения у детей. Дифференциальная диагностика ожирения. Моногенные формы ожирения. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз. Диспансерное наблюдение. Синдромальные формы ожирения. Тактика ведения. Прогноз.</p>	Никифорова Е.М.	6
70	<p>Принципы лечения ожирения у детей и подростков. Меры по изменению образа жизни. Принципы диетотерапии в детском возрасте. Гипокалорийные диеты. Гликемический индекс. Физическая нагрузка. Обучение пациентов с ожирением. Школы правильного питания при ожирении.</p>	Никифорова Е.М.	6

71	<p>Медикаментозная терапия. Показания и противопоказания к применению. Осложнения, ассоциированные с ожирением. Психологические аспекты лечения ожирения. Занятия с психотерапевтом. Социальные аспекты ожирения. Основные условия для проведения бариатрического вмешательства. Профилактика и реабилитация.</p>	Никифорова Е.М.	6
72	<p>Ожирение и коморбидные состояния. Метаболический синдром. Факторы, детерминирующие развитие метаболического синдрома: гормональные, генетические, метаболические, центрально-нервные, психологические, пищевые, социально-экономические. Вторичные формы ожирения. Этиология вторичных форм ожирения. Патогенетические механизмы. Заболевания сопровождающиеся развитием ожирения: гипотиреоз, сахарный диабет, синдром Иценко-Кушинга, генетические синдромы и другие. Критерии дифференциальной диагностики. Алгоритмы лечения. Тактика ведения. Диспан-серизация. Реабилитация. Профилактика</p>	Попова Е.А.	6
73	<p>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. 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.</p>	Никифорова Е.М.	6



74	<p>Методы обследования девочек с нарушениями полового развития и созревания. Физикальные методы: гинекологический и общий осмотр (тип телосложения, выраженность и распределение жировой клетчатки, состояние молочных желез, характер оволосения), сбор данных анамнеза. Лабораторные методы: исследование кариоти-па при рождении ребенка с неправильным строением наружных гениталий; исследование базальных уровней гонадотропинов, определение уровня прогестерона в крови в лютеиновой фазе цикла, определение в плазме дегидроэпиандростеронасульфата (ДЭАС) и тестостерона, фармакологическая проба с хорионическим гонадо-тропином и с аналогами гонадотропин-рилизинг-гормона (бусерелин, трипторелин). Инструментальные методы: УЗИ,</p>	Никифорова Е.М.	6
75	<p>Методы обследования мальчиков с нарушениями полового развития и созревания. Физикальные методы: соматическое обследование (выявление характерных признаков развития скелета, мышечной системы, жировой клетчатки), осмотр половых органов (строение наружных гениталий, величина полового члена и яичек, характер оволосения), пальпация яичек. Лабораторные методы: определение содержания тестостерона в крови; определение содержания в сыворотке основного белка, связывающего тестостерон ГСПГ; определение базальных уровней ЛГ и ФСГ; проба с хорионическим гонадо-тропином; проба с гонадотропин-рилизинг-гормоном. Инструментальные методы: УЗИ.</p>	Никифорова Е.М.	6
76	<p>Нарушения полового развития (НПР). Определение. Эпидемиология. Классификация НПР. Диагностика НПР. Нозологические формы НПР. Клинические проявления. Хромосомное НПР: с-м Шерешевского-Тернера и его варианты (45,X); с-м Клайнфельтера и его варианты (47,XXY); смешанная дисгенезия гонад (45,X/46,XY); овотестикулярное НДП (46,XX/46,XY). НПР 46,XY: нарушения развития гонад; нарушения синтеза андрогенов; нарушения действия андрогенов; дефект АМГ. НПР 46,XX: нарушения развития гонад; избыток андрогенов. Тактика ведения пациентов с НПР. Лечение. Прогноз.</p>	Никифорова Е.М.	6

77	<p>Первичный (гипергонадотропный) гипогонадизм. Врожденные формы – хромосомные аномалии; дефекты ферментов, участвующих в биосинтезе стероидных гормонов; резистентность к гонадотропинам. Приобретенные формы – перекрут яичек, синдром регрессии яичек, анорхизм, орхит, преждевременное истощение яичников, травмы, операции, лучевая терапия, химиотерапия, аутоиммунные заболевания; инфекции, передаваемые половым путем; прием токсичных веществ; прием лекарственных препаратов, блокирующих синтез половых гормонов. Вторичный (гипогонадотропный) гипогонадизм. Врожденные формы – изолированные формы (синдром Каллмана, синдром фертильных евнухов); в составе дефицита других тропных гормонов; при синдромальных патологиях (синдром Прадера-Вилли, синдром Барде-Бидля, синдром Лоренса-Муна, синдром Рода, синдром Мэдока); мозжечковые атаксии с гипогонадизмом; гипоплазия надпочечников в сочетании с гипогонадизмом (мутация гена DAX-1). Приобретенные формы – травмы, операции, лучевая терапия, химиотерапия, аутоиммунные заболевания; прием опиоидов, половых гормонов; прием психотропных препаратов. Транзиторные формы – конституциональная задержка роста и полового развития, как осложнение на фоне неблагоприятных эндогенных и экзогенных факторов.</p>	Никифорова Е.М.	6
----	--	-----------------	---



78	<p>Эпидемиология гипогонадизма. Клиническая картина: внутриутробные, допубертатные и постпубертатные клинические проявления гипогонадизма. Диагностика. Подробный семейный анамнез, анамнез жизни пациента. Физикальный осмотр: оценка состояния кожных покровов, антропометрическое исследование, оценка степени развития и характер распределения подкожной жировой клетчатки. Осмотр наружных половых органов. Определение степени полового созревания по шкале Таннера. Лабораторные исследования: кариотипирование, определение уровня половых гормонов в крови (определенный спектр анализов и референсные значения для соответствующих полу и возрастной группе). В период минипубертата: у мальчиков (0-5 мес) ЛГ, ФСГ, тестостерон, АМГ; у девочек (0-1,5 года) ЛГ, ФСГ, Э2. Проведение стимуляционных проб для оценки состояния гипоталамо-гипофизар-ной системы при отсутствии признаков полового созревания после 13 лет у девочек и 14 лет у мальчиков – стимуляционная проба с гонадолиберином, проба с человеческим хорионическим гонадотропином (ХГч) у мальчиков, тест с прогестероном у девочек, тест с антагонистами Гн-РГ. Дополнительное обследование при гипогонадизме: УЗИ органов малого таза у девочек и органов мошонки и простаты у мальчиков. Оценка костного возраста - рентгенологическое определение костного возраста. Показания к денситометрии и МРТ головного мозга.</p>	Никифорова Е.М.	6
----	---	-----------------	---

79	<p>Формы гипергонадотропного гипогонадизма. Синдром Шерешевского-Тернера (СШТ). Этиопатогенез. Клиническая картина заболевания: нарушение роста, нарушение деятельности репродуктивной системы. Особенности строения области шеи и грудной клетки, нарушение формирования костей с риском развития остеопороза, функциональные нарушения сердечно-сосудистой системы, нарушения со стороны органов зрения и органов слуха, пороки мочевыделительной системы. Диагностика: кариотипирование, показания к кариотипированию при пренатальной и неонатальной диагностике, в детстве и в пубертатном возрасте. Особенности гонадотропной, соматотропной и тиреотропной функций при СШТ. Дифференциальный диагноз – определение кариотипа. Антропометрия. УЗИ органов малого таза, брюшной полости и забрюшинного пространства. Рентгенологическое исследование - определение костного возраста и в случаях наличия аномалий скелета. Оценка секреции гормона роста (ГР) – стимуляционные пробы с инсулином, клофелином, L-допа. Определение уровня тирео-идных гормонов. Определение уровней ЛГ и ФСГ. Контроль уровня глюкозы крови. Показания к консультациям кардиолога, гинеколога, окулиста, отоларинголога, ортодонта, психолога. Лечение: лечение низкорослости препаратами ГР; индукция пубертата – заместительная терапия эстрогенами и препаратами прогестерона. Коррекция внешних аномалий.</p>	Никифорова Е.М.	6
80	<p>Формы гипергонадотропного гипогонадизма. Синдром Клайнфельтера. Этиология, патогенез, эпидемиология. Клиническая картина. Диагностика. Гормональный профиль: высокие уровни ЛГ и ФСГ при низком уровне тестостерона. Синдром Нунан. Этиология, патогенез, эпидемиология. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика с синдромом Шерешевского-Тернера. Синдром нечувствительности к андрогенам (синдром резистентности к андрогенам, синдром Мориса, синдром тестикулярной феминизации). Этиология, патогенез, эпидемиология. Клиническая картина. Полная и неполная форма синдрома. Синдром Рейфенштейна. Диагностика. Синдром «исчезнувших яичек» (синдром регрессии яичек). Этиология, патогенез, эпидемиология. Клиническая картина. Диагностика. Синдром 46,XX-male (синдром де ля Шапеля). Этиология, патогенез, эпидемиология. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика с синдромом Клайнфельтера.</p>	Никифорова Е.М.	6



81	<p>Другие формы гипергонадотропного гипогонадизма: микроделеции Y-хромосомы, врожденные тестикулярные дисгенезии, дефект рецептора к ЛГ, различные формы нарушения стероидогенеза, приобретенные формы. Формы гипогонадотропного гипогонадизма. Врожденные формы – пангипопитуитаризм. Изолированные формы - синдром Каллмана и другие генетические дефекты. Врожденный гипогонадотропный гипогонадизм в составе синдромальной патологии. Хронические (системные) заболевания. Гемохроматоз. Лечение. Общие принципы. Показания к проведению постоянной заместительной терапии препаратами андрогенов у мальчиков или эстроген-прогестогенными препаратами у девочек при первичном и вторичном гипогонадизме, препаратами гонадотропинов при вторичном гипотиреозе. Прогноз.</p>	Никифорова Е.М.	6
82	<p>Преждевременное половое созревание (ППС).          Определение. Эпидемиология. Этиология – нозологические формы ППС: истинные (центральные) формы, ложные (периферические) формы, гонадотропиннезависимые формы, парциальные (неполные) формы. Классификация ППС.          Гонадотропинзависимое ППС (гипоталамическая гамартома, секретирующая гонадотропин-рилизинг-гормон и активирующая гипофизарно-гонадную систему; объемные образования головного мозга; органическое поражение ЦНС; идиопатическое ППС). Гонадотропиннезависимое ППС (у девочек: синдром Мак-Кьюна-Олбрайта-Брайцева, персистирующие фолликулярные кисты; у мальчиков: ХГЧ-секретирующие опухоли (герминомы, тестотоксикоз). Преждевременное половое развитие у девочек. Ложное ППС. Изосексуальное ППС – у девочек: эстрогенпродуцирующие опухоли яичников и надпочечников; у мальчиков: андрогенпродуцирующие опухоли яичек и надпочечников, ВГН (дефицит 21-гидроксилазы или 11<math>\beta</math>-гидроксилазы). Гетеросексуальное ППС – у девочек: андрогенпродуцирующие опухоли яичников или надпочечников, ВГН (дефицит 21-гидроксилазы или 11<math>\beta</math>-гидроксилазы); у мальчиков: эстрогенпродуцирующие опухоли яичек или надпочечников. Изолированные формы ППС: изолированное преждевременное телархе, изолированное преждевременное адренархе. Особенности клинической картины при различных нозологических</p>	Никифорова Е.М.	6

83	<p>Преждевременное половое развитие у мальчиков. Особенности клинической картины при различных нозологических формах ППС. Тестотоксикоз. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина. Гипоталамическая гамартома. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина. Глиомы и астроцитомы. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина. ХГЧ-секретирующие опухоли. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина. Диагностика ППС. Этапы диагностики. Первый этап – этап подтверждения ППС. Оценка стадии полового развития по шкале Таннера. Антропометрия. Подсчет скорости роста за предшествующие 6-12 месяцев. Оценка костного возраста на основании рентгенографии кистей. УЗИ органов малого таза для девочек. Определение уровня ЛГ, ФСГ, соотношения ЛГ/ФСГ. Второй этап – дифференциальная диагностика нозологических форм ППС. Стимуляционная проба с ГнРГ. Гормональный профиль: у мальчиков – 17-гидрокси-прогестерон, в-ХГЧ, дегидроэпиандростерона/дегидроандростерон сульфат (ДГЭА/ДГЭАс); у девочек – 17-гидрокси-прогестерон, дегидроэпиандростерона / дегидроандростерон сульфат (ДГЭА/ДГЭАс), андростендион, тестостерон.</p>	Никифорова Е.М.	6
84	<p>Визуализирующие методы обследования: МРТ головного мозга, УЗИ надпочечников, мошонки, яичников, УЗИ печени, КТ средостения. Проба с АКТГ. Молекулярно-генетические методы. Лечение гонадотропинзависимого ППС – аналоги ГнРГ пролонгированного действия. Ведение пациентов с гонадотропинзависимым ППС. Сроки отмены терапии. Лечение гонадотропиннезависимого ППС – хирургическое лечение при различных формах гонадотропиннезависимого ППС. Терапевтическое лечение гонадотропиннезависимого ППС – данные клинических исследований.</p>	Никифорова Е.М.	6

Рассмотрено на заседании кафедры внутренних болезней Института НМФО

от 30.08.2024

протокол №

7

Заведующий кафедрой внутренних  
болезней Института НМФО

  
С.В. Недогода



Тематический план занятий семинарского типа  
по дисциплине

**Педиатрия**

для обучающихся по основной профессиональной образовательной программе  
подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности:

**31.08.17 Детская эндокринология**

на

**2024 - 2025**

учебный год

№ п/п	Тема занятия семинарского типа	ФИО преподавателя	Часы (академ)
1	Тема 1. Организация медицинской помощи детям. Экспертиза трудоспособности по уходу за больным ребенком.	Королева М.М.	6
2	Тема 2. Физическое и половое развитие детей. Наблюдение за здоровым ребенком.	Королева М.М.	6
3	Тема 3. Вскармливание детей. Вакцинация и ревакцинация.	Королева М.М.	6
4	Тема 4. Особенности подросткового периода. Заболевания, наиболее часто встречающиеся у подростков. Профилактика заболеваний подросткового периода.	Королева М.М.	6
5	Тема 5. Болезни органов дыхания. Болезни органов кровообращения.	Королева М.М.	6
6	Тема 6. Заболевания костно-мышечной системы и соединительной ткани. Болезни органов пищеварения.	Королева М.М.	6
7	Тема 7. Болезни почек. Заболевания крови, геморрагические и тромботические заболевания.	Королева М.М.	6
8	Тема 8. Инфекционные заболевания у детей. Неотложные состояния в педиатрии. Зачет.	Королева М.М.	6

Рассмотрено на заседании кафедры внутренних болезней Института НМФО

от

30.08.2024

протокол №

7

Заведующий кафедрой внутренних  
болезней Института НМФО

  
С.В.Недогода

**Тематический план занятий семинарского типа  
по дисциплине**

**Подготовка к ПСА**

для обучающихся по основной профессиональной образовательной программе  
подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности:

**31.08.17 Детская эндокринология**

на

**2024 - 2025**

учебный год

№ п/п	Тема занятия семинарского типа	ФИО преподавателя	Часы (академ)
1	Структура, принципы работы, цель и задачи, оснащение, нормативная документация, принятой в здравоохранении РФ. Заполнение и ведение клинической истории болезни, выписки из истории болезни. Заполнение и ведение медицинской документации в поликлинике. Медико-социальная экспертиза (направление на МСЭ; обоснование решения о состоянии трудоспособности). Участие в составлении индивидуальной программы реабилитационных мероприятий по профилактике	Никифорова Е.М.	5
2	Проведение клинико-лабораторных тестов, гормональных исследований, тестов функциональной диагностики. Интерпретация инструментальных данных диагностики эндокринных заболеваний и пограничных состояний. Установление диагноза и оказание квалифицированной помощи эндокринным больным. Качественные показатели лечебно-профилактической помощи больным эндокринного профиля.	Барыкина И.Н.	5
3	Система «гипоталамус - гипофиз - надпочечники». Гормоны коры надпочечников, химическое строение, биологическое действие. Гормоны мозгового вещества надпочечников – катехоламины. Физиологическое	Никифорова Е.М.	4
4	Анатомо-физиологические особенности системы «гипоталамус - гипофиз - щитовидная железа». Регуляция функции щитовидной железы. Обмен йода в организме.	Попова Е.А.	6
5	Гиперсекреция СТГ (акромегалия и гигантизм). Этиология. Патогенез гигантизма и акромегалии. Основные клинические проявления. Диагностика. Лечение.	Никифорова Е.М.	6
6	Гипоталамо-гипофизарная недостаточность. Патогенез гормональных и метаболических нарушений. Основные клинические проявления. Диагностика. Данные гормонального исследования. Заместительная гормонотерапия.	Никифорова Е.М.	5
7	Диабетический кетоацидоз и кето-ациidotическая кома (ДКА). Определение. Этиология и патогенез. Биохимические критерии ДКА. Клиническая картина ДКА. Неотложная помощь при ДКА	Барыкина И.Н.	6



8	Гиперосмолярное гипергликемическое состояние. Молочнокислый ацидоз (лактатацидоз). Причины. Провоцирующие факторы. Принципы лечения.	Барыкина И.Н.	6
9	Гипогликемия. Определение. Причины гипогликемий. Патогенез. Клиническая картина (нейрогликопенические симптомы, автономные симптомы). Степени тяжести гипогликемических состояний. Лечение. Профилактика. Неотложная помощь при гипогликемической коме.	Барыкина И.Н.	5
10	Врожденный гипотиреоз. Определение. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Основные клинические проявления у новорожденных, на 3-4 месяце жизни, на 5-6 месяце жизни. Неонатальный скрининг. Дифференциальная диагностика. Трактовка результатов (ложноположительные и ложноотрицательные результаты). Лечение.	Никифорова Е.М.	5
11	Гипертиреоз. Критерии оценки степени тяжести тиреотоксикоза у детей. Особенности течения тиреотоксикоза у детей. Лечение.	Попова Е.А.	5
12	Гиперкортицизм. Синдром Кушинга. Этиологическая классификация СК. Дифференциальная диагностика АКТГ-зависимого и АКТГ-независимого СК. Лечение.	Барыкина И.Н.	5
13	Клинические особенности различных форм ожирения у детей. Дифференциальная диагностика ожирения. Лечение.	Никифорова Е.М.	5
14	Нарушения полового развития (НПР). Определение. Эпидемиология. Классификация НПР. Диагностика НПР. Нозологические формы НПР. Клинические проявления.	Никифорова Е.М.	4
15	Репетиционный экзамен	Попова Е.А.	6

Рассмотрено на заседании кафедры внутренних болезней Института НМФО  
от 30.08.2024 протокол № 7

Заведующий кафедрой внутренних  
болезней Института НМФО

  
С.В.Недогода

Попова Е.А.

Рассмотрено на заседании кафедры внутренних болезней Института НМФО  
от 30.08.2024 протокол № 7

Тематический план занятий семинарского типа  
по дисциплине

Симуляционный курс ПСА

для обучающихся по основной профессиональной образовательной программе  
подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности:

31.08.17 Детская эндокринология

на 2024 - 2025

учебный год

№ п/п	Тема занятия семинарского типа	ФИО преподавателя	Часы (академ)
1	Методика проведения сердечно-легочной реанимации, основные вопросы для изучения: инструкции МЗ РФ по определению момента смерти, отказу от применения и прекращения реанимационных мероприятий, клинические рекомендации по сердечно-легочной реанимации у детей, методика дефибрилляции с использованием автоматического наружного дефибриллятора у ребенка, методика искусственной вентиляции легких с использованием вспомогательных устройств; методика отсасывания слизи из носа и/или ротоглотки, установки воздуховода у ребенка, методика проведения специализированных реанимационных мероприятий, методика проведения первичного реанимационного комплекса, методика регистрации ЭКГ в 12-ти отведениях, методика регистрации ЭКГ при мониторинге, непрямой массаж сердца при проведении сердечно-легочной реанимации – влияние частоты, глубины компрессий на исходы, осложнения при проведении реанимационных мероприятий, особенности реанимационных мероприятий при асистолии, особенности реанимационных мероприятий при политравме, травме черепа и позвоночника, особенности реанимационных мероприятий при тахикардиях, особенности реанимационных мероприятий при утоплении в пресной и соленой воде, сердечно-легочная реанимация с исключительно непрямым массажем сердца – преимущества и недостатки, особенности проведения	Попова Е.А.	6



2	Отработка практических навыков: действие в команде при осуществлении сердечно-легочной реанимации у взрослого пациента, искусственная вентиляция легких рот-в-рот двумя спасателями у ребенка, искусственная вентиляция легких рот-в-рот одним спасателем у ребенка, искусственная вентиляция легких с использованием воздуховода и мешка Амбу у ребенка, искусственная вентиляция легких с использованием воздуховода у ребенка, непрямой массаж сердца у ребенка одним спасателем, оценка наличия спонтанного дыхания у ребенка без сознания, оценка пульсации крупных сосудов у ребенка, оценка сознания ребенка (при первичном контакте с пострадавшим), проверка проходимости дыхательных путей у ребенка без сознания	Попова Е.А.	6
3	Экстренная медицинская помощь ребенку от 1 года до 8 лет: анафилактический шок, гиповолемический шок (желудочно-кишечное кровотечение),	Попова Е.А.	6
4	Экстренная медицинская помощь ребенку от 1 года до 8 лет: спонтанный пневмоторакс (обструктивный шок), септический шок (менингококкцемия), гипогликемия.	Попова Е.А.	6
5	Отработка практических навыков: оказание экстренной помощи при анафилактическом шоке, оказание экстренной помощи при желудочно-кишечном кровотечении, оказание экстренной помощи при бронхообструктивном синдроме, оказание экстренной помощи при спонтанном пневмотораксе, оказание экстренной помощи при септическом шоке, оказание экстренной помощи при судорожном синдроме, оказание экстренной помощи при гипогликемии.	Попова Е.А.	6
6	Сбор жалоб и анамнеза на первичном приеме врача: установление контакта с ребенком и родителями (опекунами), сбор информации, активное слушание, эмпатия, комментирование, информирование, завершение	Никифорова Е.М.	6
7	Физикальное обследование пациента (определение состояния эндокринной системы): оценка физического развития здорового ребенка, оценка физического развития детей с высокорослостью и низкорослостью, обследования и дифференциальной диагностики преждевременного полового развития, обследования и дифференциальной диагностики гиперкортицизма, обследования и дифференциальной диагностики первичной надпочечниковой недостаточности.	Никифорова Е.М.	6

8	Методика проведения и оценка функциональных проб в детской эндокринологии: методика проведения и оценки СТГ-стимуляционной пробы.	Никифорова Е.М.	6
---	---	-----------------	---

Рассмотрено на заседании кафедры внутренних болезней Института НМФО  
от 30.08.2024 протокол № 7

Заведующий кафедрой внутренних  
болезней Института НМФО

  
С.В. Недогода



**Тематический план занятий семинарского типа  
по дисциплине  
Фтизиатрия  
для обучающихся по основной профессиональной образовательной программе  
подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности:**

**31.08.17 Детская эндокринология**

на **2024 - 2025** учебный год

№ п/п	Тема занятия семинарского типа	ФИО преподавателя	Часы (академ)
1	Теоретические основы фтизиатрии	Гагарина С.Г.	6
2	Роль социальных и медико-биологических факторов в развитии туберкулеза	Гагарина С.Г.	6
3	Специфическая профилактика туберкулеза	Гагарина С.Г.	6
4	Особенности анализа жалоб и анамнестических данных больного туберкулезом	Гагарина С.Г.	6
5	Методы рентгенологического исследования	Гагарина С.Г.	6
6	Особенности общего анализа крови и мочи в зависимости от клинической формы и фазы туберкулезного процесса	Гагарина С.Г.	6
7	Особенности первичного периода туберкулезной инфекции	Гагарина С.Г.	6
8	Первичный туберкулезный комплекс	Гагарина С.Г.	6
9	Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов	Гагарина С.Г.	6
10	Основные принципы лечения	Гагарина С.Г.	6
11	Химиотерапия у детей с «виражем» туберкулиновой	Гагарина С.Г.	6
12	Причины потери трудоспособности	Гагарина С.Г.	6

Рассмотрено на заседании кафедры внутренних болезней Института НМФО

от 30.08.2024 протокол № 7

Заведующий кафедрой внутренних  
болезней Института НМФО

  
С.В. Недогода