

Тематический план занятий семинарского типа
по дисциплине «Детская эндокринология» базовой части образовательной программы ординатуры по специальности 31.08.17 ДЕТСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ
(уровень подготовки кадров высшей квалификации)
на 2026/2027 учебный год

№	Тема	Продолжительность	Преподаватель
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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
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.	6 ак.ч	Барыкина И.Н.
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.	6 ак.ч	Лутова В.О.
4	Вторичные нарушения функции периферических эндокринных желез. Третичные эндокринопатии. Центральные гипоталамические расстройства. Этиологические факторы избыточной и недостаточной продукции рилизинг-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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
5	Система «гипоталамус - гипофиз - надпочечники». Гормоны коры надпочечников, химическое строение, биологическое действие. Гормоны мозгового вещества надпочечников – катехоламины. Физиологическое действие катехоламинов.	6 ак.ч	Барыкина И.Н.
6	Анатомо-физиологические особенности системы «гипоталамус - гипофиз - щитовидная железа». Регуляция функции щитовидной железы. Обмен йода в организме.	6 ак.ч	Попова Е.А.

7	Система «гипоталамус - гипофиз - гонады». Эмбриогенез полового аппарата. Анатомия и гистология половых желез и гениталий.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
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 периферических эндокринных желез.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
10	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
11	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
12	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».	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
13	Нечувствительность к гормону роста. Дифференциальная диагностика задержки роста у детей. Конституциональная задержка роста и пубертата. Хромосомные нару-	6 ак.ч	Никифорова Е.М.

	шения. Лечение дефицита гормона роста у детей. Пубертат и терапия гормоном роста. Прогноз. Экспертиза трудоспособности и реабилитация.		
14	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 различной локализации.	6 ак.ч	Лутова В.О.
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. Реабилитация.	6 ак.ч	Лутова В.О.
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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
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 синдромов.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
18	Лечение: заместительная гормонотерапия вторичных гипокортицизма, гипотиреоза, гипогонадизма; заместительная терапия препаратами генно-инженерного человеческого ГР. Прогноз. Диспансеризация. Экспертиза трудоспособности (военно-медицинская экспертиза) и реабилитация.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
19	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	6 ак.ч	Барыкина И.Н.

	(токсический, патология почек) и врожденный НД. Патогенез центрального и почечного НД. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика НД: полиурия (> 3л в день), нормогликемия (исключение сахарного диабета), низкая относительная плотность мочи (< 1005), гипосмолярность мочи (< 300мОсм/кг), отсутствие патологии почек, гиперкальциемии и гипокалиемии, тест с сухоедением, МРТ. Дифференциальная диагностика. Лечение: терапия десмопрессином (адиуретин). Прогноз		
20	Болезни эпифиза. Эпидемиология. Интракраниальные и эпифизарные герминативно-клеточные опухоли. Классификация. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика. Лечение. Прогноз.	6 ак.ч	Попова Е.А.
21	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
22	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 «клэмп 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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
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, глюкагонома, соматостатинома и др.).	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
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 инсулиновых помп. Показания к использованию помповой инсулинотерапии. Противопоказания – противопоказа-	6 ак.ч	Попова Е.А.

	ния для перевода на помповую инсулинотерапию. Условия для перевода на помповую инсулинотерапию. Условия прекращения помповой терапии.		
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-фосфатазе), биохимический анализ крови (активность АЛАТ, АсАТ, уровни ЛПВП, ЛПНП, триглицеридов, общего холестерина, мочевины, креатинина, мочевой кислоты, С-реактивного белка).	6 ак.ч	Барыкина И.Н.
26	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
27	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
28	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.	6 ак.ч	Барыкина И.Н.
29	Диабетический кетоацидоз и кетоацидотическая кома (ДКА). Определение. Этиология и патогенез. Биохимические критерии ДКА. Клиническая картина ДКА. Неотложная помощь при ДКА: регидратация, инсулинотерапия, восстановление уровня калия, борьба с ацидозом, мониторинг состояния больного, осложнения терапии.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
30	Гиперосмолярное гипергликемическое состояние. Молочнокислый ацидоз (лактатацидоз). Причины. Провоцирующие факторы. Принципы лечения.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
31	Гипогликемия. Определение. Причины гипогликемий. Патогенез. Клиническая картина (нейрогликопенические	6 ак.ч	Барыкина И.Н.

	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.		
32	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.	6 ак.ч	Лутова В.О.
33	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.	6 ак.ч	Барыкина И.Н.
34	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.	6 ак.ч	Барыкина И.Н.
35	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. Этиопатогенез. Клиническая картина.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
36	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
37	Анатомия и физиология щитовидной железы у детей и подростков. Тиреоидные гормоны: тироксин (Т4), трийодтиронин (Т3), кальцитонин. Синтез гормонов.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.

	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 раке ЩЖ. Определение уровня аутоантител (АТ-ТГ, АТ-ТПО) при аутоиммунных заболеваниях ЩЖ. Определение уровня кальцитонина для диагностики медулярного рака ЩЖ. Определение экскреции йода с мочой при йодиндуцированных заболеваниях ЩЖ и в рамках проведения эпидемиологических исследований для оценки выраженности йодного дефицита в той или иной местности.		
38	Инструментальные методы. УЗИ, скintiграфия, пункционная биопсия. Компьютерная и магнитно-резонансная томография, рентгенография органов шеи. Особенности проведения у детей. Показания, противопоказания.	6 ак.ч	Попова Е.А.
39	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 натрия. Прогноз.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
40	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 приобретенного гипотиреоза. Прогноз.	6 ак.ч	Попова Е.А.
41	Эпидемиология йододефицитных заболеваний (ЙДБ). Диффузный эутиреоидный зоб. Этиология. Эндемический и sporadический 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.	6 ак.ч	Барыкина И.Н.

42	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. Прогноз.	6 ак.ч	Барыкина И.Н.
43	Функциональная автономия щитовидной железы. Этиология – хроническая гиперстимуляция ЩЖ в условиях йодного дефицита. Этапы патогенеза. Активирующие мутации рецептора ТТГ, а-субъединицы каскада аденилатциклазы. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Диагностика – гормональное исследование крови, УЗИ и скинтиграфия ЩЖ. Дифференциальная диагностика: функциональная автономия и болезнь Грейвса. Лечение: терапия ¹³¹ I, оперативное лечение (тиреоэктомия). Прогноз.	6 ак.ч	Попова Е.А.
44	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 тиротоксикоза.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
45	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 (¹³¹ I). Прогноз.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
46	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.	6 ак.ч	Попова Е.А.
47	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 ^{99m} Tc по данным скинтиграфии, положительный тест Крайля. Дифференциальная диагностика подострого тиреоидита. Лечение. Прогноз. Редкие формы тиреоидита. Острый гнойный тиреоидит. Фиброзирующий тиреоидит Риделя. Специфические тиреоидиты.	6 ак.ч	Попова Е.А.

48	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 ¹³¹I. Рак щитовидной железы (РЩЖ): высокодифференцированный 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 ВДРЩЖ, при медулярном и анапластическом РЩЖ.	6 ак.ч	Попова Е.А.
49	Анатомо-физиологические особенности околощитовидных желез у детей. Возрастные особенности секреции паратиреоидных гормонов. Формы паратгормона, его функции. Регуляция обмена кальция. Синтез и метаболизм витамина D3. 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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
50	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 пеленок. Эпидемиология. Основные клинические проявления. Особенности диагностики.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
51	Первичный гиперпаратиреоз у детей старшего возраста. Этиология. Патогенез. Эпидемиология. Основные клинические проявления: почечные симптомы, желудочно-кишечная симптоматика, сердечно-сосудистая симптоматика, костные изменения, ЦНС. Диагностика ПГПТ: 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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.

52	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
53	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 обследование в диагностике патологии надпочечников.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
54	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
55	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
56	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 лечении.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
57	Гиперкортицизм. Синдром Кушинга. Этиологическая классификация СК. Этиология АКТГ-независимого и экзогенного СК: кортикостерома надпочечника, карцинома	6 ак.ч	Никифорова Е.М.

	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.		
58	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
59	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 ГК.	6 ак.ч	Барыкина И.Н.
60	Дифференциальная диагностика БИК. Лечение: трансфеноидальное удаление кортитропиномы 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.	6 ак.ч	Барыкина И.Н.
61	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 tandemной масс-спектрометрии и определение расчетного показателя (17ОН-прогестерон + 21-ДОК/кортизол). Диагностика дефицита 21-гидроксилазы вне процедуры скрининга. Проба с синакеном с определением широкого спектра стероидов в диагностике неклассической формы дефицита 21-гидроксилазы и дифференциальной диагностике редких форм ВГН. Генетическое тестирование.	6 ак.ч	Барыкина И.Н.
62	Особенности физического и полового развития у мальчиков и девочек. Простая вирильная форма, обусловленная	6 ак.ч	Никифорова Е.М.

	недостаточностью 21-гидроксилазы. Клиника сольтер-яющей 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 сольтер-яющей форме ВГН и при ВГН с субклиническим дефицитом минералокортикоидов.		
63	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
64	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 адреногенитальный 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 β -гидроксилазная недостаточность, дексаметазонподавляемый гиперальдостеронизм). Хирургическое лечение, предоперационная подготовка, особенности послеоперационного ведения больных.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
65	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 МЙБГ); дополнительные методы диагностики (офтальмоскопия; ЭКГ, ЭхоКГ; генетическое исследование). Дифференциальная диагностика.	6 ак.ч	Барыкина И.Н.
66	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.	6 ак.ч	Барыкина И.Н.
67	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	6 ак.ч	Барыкина И.Н.

	массы тела. Классификация. По этиологии: простое (конституционно-экзогенное, идиопатическое), гипоталамическое, ожирение при нейроэндокринных заболеваниях, ятрогенное, моногенное, синдромальное.		
68	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 опорно-двигательной 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 >3,9 – морбидное.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
69	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
70	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
71	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
72	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. Диспансеризация. Реабилитация. Профилактика	6 ак.ч	Попова Е.А.
73	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 ре-	6 ак.ч	Никифорова Е.М.

	продуктивной 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.		
74	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 кариотипа 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 гонадотропином и с аналогами гонадотропин-рилизинг-гормона (бусерелин, трипторелин). Инструментальные методы: УЗИ, эндоскопические методы.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
75	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 гонадотропином; проба с гонадотропин-рилизинг-гормоном. Инструментальные методы: УЗИ.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
76	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
77	Первичный (гипергонадотропный) гипогонадизм. Врожденные формы – хромосомные аномалии; дефекты ферментов, участвующих в биосинтезе стероидных гормонов; резистентность к гонадотропинам. Приобретенные формы – перекут яичек, синдром регрессии яичек,	6 ак.ч	Никифорова Е.М.

	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.		
78	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 группы). 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-гипофизарной системы при отсутствии признаков полового созревания после 13 лет у девочек и 14 лет у мальчиков – стимуляционная проба с гонадолиберинном, 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. Дифференциальная диагностика. Конституциональная задержка роста и полового созревания (КЗРПС): наследственный и спорадический (идиопатический или в следствии эндогенных или экзогенных факторов) варианты КЗРПС.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
79	Формы гипергонадотропного гипогонадизма. Синдром Шерешевского-Тернера (СШТ). Этиопатогенез. Клиническая картина заболевания: нарушение роста, наруше-	6 ак.ч	Никифорова Е.М.

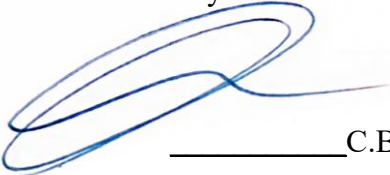
	ние деятельности репродуктивной системы. Особенности строения области шеи и грудной клетки, нарушение формирования костей с риском развития остеопороза, функциональные нарушения сердечно-сосудистой системы, нарушения со стороны органов зрения и органов слуха, пороки мочевыделительной системы. Диагностика: 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 тиреоидных 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.		
80	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
81	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,	6 ак.ч	Никифорова Е.М.

	препаратами гонадотропинов при вторичном гипотиреозе. Прогноз.		
82	Преждевременное половое созревание (ППС). Определение. Эпидемиология. Этиология – нозологические формы ППР: истинные (центральные) формы, ложные (периферические) формы, гонадотропин-независимые 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). Гонадотропин-независимое 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-гидрок-силазы или 11в-гидроксилазы). Гетеросексуальное ППС – у девочек: андрогенпродуцирующие опухоли яичников или надпочечников, ВГН (дефицит 21-гидроксилазы или 11в-гидроксилазы); у мальчиков: эстрогенпродуцирующие опухоли яичек или надпочечников. Изолированные формы ППС: изолированное преждевременное телархе, изолированное преждевременное адренархе. Особенности клинической картины при различных нозологических формах ППС. Синдром Мак-Кьюна – Олбрайта – Брайцева. Этиология. Эпидемиология. Клиническая картина.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
83	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.	6 ак.ч	Никифорова Е.М.
84	Визуализирующие методы обследования: МРТ головного мозга, УЗИ надпочечников, мошонки, яичников, УЗИ печени, КТ средостения. Проба с АКТГ. Молеку-	6 ак.ч	Никифорова Е.М.

	лярно-генетические методы. Лечение гонадотропинзависимого ППС – аналоги ГнРГ пролонгированного действия. Ведение пациентов с гонадотропинзависимым ППС. Сроки отмены терапии. Лечение гонадотропин-независимого ППС – хирургическое лечение при различных формах гонадотропин-независимого ППС. Терапевтическое лечение гонадотропин-независимого ППС – данные клинических исследований.		
--	---	--	--

Рассмотрено на заседании кафедры внутренних болезней Института НМФО
 Протокол от 28.08.2026 № 8

Заведующий кафедрой внутренних
 болезней Института НМФО



_____С.В.Недогода