



ПАСТАНОВА

ПОСТАНОВЛЕНИЕ

« 23 » 08 2019 г. № 90

г. Минск

г. Минск

Об утверждении клинического  
протокола

На основании абзаца сьдмого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8 и подпункта 9.1 пункта 9 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь **ПОСТАНОВЛЯЕТ:**

1. Утвердить клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов с эндокринологическими заболеваниями (детское население)» (прилагается).

2. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

Министр

В.С.Караник

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ  
«Диагностика и лечение  
пациентов с  
эндокринологическими  
заболеваниями (детское  
население)»

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к оказанию медицинской помощи детскому населению с заболеваниями эндокринной системы (далее – пациенты).

2. Требования настоящего клинического протокола являются обязательными для юридических лиц и индивидуальных предпринимателей, осуществляющих медицинскую деятельность в порядке, установленном законодательством Республики Беларусь.

3. Для целей настоящего клинического протокола используются основные термины и их определения в значениях, установленных Законом Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХІІ «О здравоохранении».

4. Первичная медицинская помощь пациентам с заболеваниями эндокринной системы оказывается в районных организациях здравоохранения (далее – районный уровень); специализированная медицинская помощь – в районных, областных, республиканских организациях здравоохранения и организациях здравоохранения городского подчинения (далее – областной уровень); высокотехнологичная медицинская помощь – в областных, республиканских организациях здравоохранения и организациях здравоохранения городского подчинения (далее – республиканский уровень).

5. Первичную диагностику заболеваний эндокринной системы в амбулаторных условиях у пациентов осуществляют врачи общей практики, врачи-педиатры, врачи-педиатры участковые. Для уточнения диагноза, коррекции лечения врач общей практики, врач-педиатр, врач-педиатр участковый направляет пациента на консультацию к врачу-эндокринологу. В последующем наблюдение за состоянием пациента, его лечением осуществляет врач-эндокринолог или врач общей практики, врач-педиатр, врач-педиатр участковый в соответствии с рекомендациями врача-эндокринолога.

6. Направление пациентов с заболеваниями эндокринной системы для оказания им медицинской помощи в стационарных условиях осуществляется в соответствии с пунктами 6–13 инструкции о порядке направления больных на обследование и лечение в организации здравоохранения, утвержденной постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 2 ноября 2005 г. № 44 «О порядке информирования населения об оказании медицинской помощи в организациях здравоохранения и о порядке направления на обследование и лечение».

7. Фармакотерапию назначают в соответствии с настоящим клиническим протоколом, с учетом всех индивидуальных особенностей пациента, тяжести заболевания, наличия сопутствующей патологии и клинико-фармакологической характеристики лекарственного средства. При этом необходимо учитывать наличие аллергологического и фармакологического анамнеза.

8. Доза, путь введения и кратность применения лекарственных средств определяются инструкцией по медицинскому применению лекарственного средства.

9. Диспансерное наблюдение за состоянием детей от 0 до 18 лет, имеющих заболевания эндокринной системы, осуществляют в соответствии с пунктами 39–61 таблицы 5 приложения 5 к инструкции о порядке проведения диспансеризации, утвержденной постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 12 августа 2016 г. № 96 «Об утверждении инструкции о порядке проведения диспансеризации».

10. Оказание медицинской помощи пациентам с сахарным диабетом в амбулаторных и стационарных условиях проводится согласно приложению 1.

11. Оказание медицинской помощи пациентам с заболеваниями щитовидной железы в амбулаторных и стационарных условиях проводится согласно приложению 2.

12. Оказание медицинской помощи пациентам с редкими (орфанными) эндокринными заболеваниями в амбулаторных и стационарных условиях проводится согласно приложению 3.

13. Определение групп по физической культуре для обучающихся детей с заболеваниями щитовидной железы или сахарным диабетом проводится согласно приложению 4.

6. Инсулинзависимый СД (СД1) (шифр по международной классификации болезней 10-го пересмотра (далее – МКБ-10), E10):

6.1. используется следующее определение СД1: СД1 развивается вследствие деструкции  $\beta$ -клеток поджелудочной железы, которая приводит к абсолютной инсулиновой недостаточности;

6.2. в зависимости от степени выраженности клинических проявлений течение СД1 подразделяется на следующие фазы:

доклинический диабет;

манифестация, или дебют СД;

ремиссия, или фаза «медового месяца»;

хроническая фаза пожизненной зависимости от инсулина;

6.3. с целью лабораторной диагностики доклинической фазы СД1 используются следующие методы:

определение маркеров аутоиммунитета против бета-клеток (аутоантитела к клеткам островков Лангерганса, к глутаматдекарбоксилазе, тирозинфосфатазе, инсулину), при этом увеличение титра двух и более видов антител означает риск развития сахарного диабета в последующие 5 лет, равный 25-50 %;

генетические маркеры СД1 (HLA);

снижение 1-й фазы секреции инсулина (менее 10-го перцентиля для соответствующего возраста и пола) при внутривенном тесте на толерантность к глюкозе – в этом случае риск развития СД в последующие 5 лет составляет 60 %;

6.4. клинические проявления фазы манифестации или «дебюта» СД1 приведены в таблице 4:

Таблица 4

#### Клинические проявления СД1

Не ургентные:	Ургентные:
полидипсия, полиурия; энурез; прогрессирующее снижение массы тела; рецидивирующие кожные инфекции; слабость, утомляемость; вульвит, баланит.	тяжелая дегидратация (сухость кожных покровов и слизистых, сниженный тургор кожи, «запавшие глаза»); многократная рвота; дыхание Куссмауля – равномерное редкое дыхание с глубоким шумным вдохом и усиленным выдохом; запах ацетона в выдыхаемом воздухе; расстройство сознания (дезориентация, прекоматозное или коматозное состояние).

ургентные клинические симптомы являются признаками острого осложнения СД – диабетического кетоацидоза (далее – ДКА);

пациенты с ДКА нуждаются в неотложной терапии и оказании специализированной медицинской помощи;

6.5. ремиссия или фаза «медового месяца» наблюдается после начала лечения инсулином примерно у 80% детей, продолжительность составляет от нескольких недель до полугода, редко – год и дольше:

фаза ремиссии сахарного диабета является временной и не означает излечения;

в фазе ремиссии потребность в инсулине составляет менее 0,5 ЕД/кг, уровень HbA 1c в крови – менее 7%.

7. Выделяют следующие осложнения СД у детей:

7.1. острые осложнения СД, к которым относятся:

ДКА;

кетоацидотическая кома;

гипергликемический гиперосмолярный статус;

7.2. ДКА определяется как острая диабетическая декомпенсация обмена веществ, проявляющаяся резким повышением уровня глюкозы и концентрации кетоновых тел в крови, появлением их в моче и развитием метаболического ацидоза, при различной степени нарушения сознания или без нее, требующая экстренной госпитализации пациента;

7.3. биохимическими критериями диагностики ДКА являются:

гипергликемия  $>11$  ммоль/л;

pH венозной крови  $<7,3$  или бикарбонаты  $<15$  ммоль/л;

кетонемия или кетонурия;

основные лабораторные показатели при развитии ДКА представлены в таблице 5:

Таблица 5

Лабораторные показатели ДКА

Показатель:	В норме:	При ДКА:	Комментарий:
1	2	3	4
глюкоза плазмы;	3,3–5,5 ммоль/л;	↑;	обычно выше 16,6 ммоль/л;
калий;	3,8–5,4 ммоль/л;	N или ↑;	при внутриклеточном дефиците калия уровень его в плазме исходно нормальный или даже повышенный вследствие ацидоза; с началом регидратации и инсулинотерапии развивается гипокалиемия;
амилаза;	$<120$ ЕД/л;	↑;	уровень липазы остается в пределах нормы;
лейкоциты;	$4-9 \times 10^9$ /л;	↑;	даже при отсутствии инфекции (стрессорный лейкоцитоз);
газовый состав крови: pCO <sub>2</sub> ;	36–44 мм рт.ст.;	↓;	метаболический ацидоз с частичной респираторной компенсацией;

1	2	3	4
pH;	7,36–7,44;	↓;	pCO <sub>2</sub> – снижается до 15 мм рт.ст; при сопутствующей гипервентиляции рСО <sub>2</sub> – менее 25 мм рт.ст., развивается выраженная вазоконстрикция сосудов мозга, возможно развитие отека мозга. рН снижается до 6,8;
лактат;	<1,8 ммоль/л;	N или ↑;	лактат-ацидоз вызывается активным синтезом лактата печенью а также гипоперфузией периферических тканей, в условиях снижения рН <7,0;
креатинфосфокиназа (далее – КФК); аспарагин-аминотрансфераза (далее – АСТ).		↑;  ↑.	как признак протеолиза.

7.4. степень тяжести ДКА определяется степенью ацидоза:

легкий ДКА – венозный рН <7,3 или бикарбонаты <15 ммоль/л;

умеренный – рН <7,2 или бикарбонаты <10 ммоль/л;

тяжелый – рН <7,1 или бикарбонаты <5 ммоль/л;

7.5. к осложнениям ДКА относятся:

отек головного мозга (самая частая причина летальных исходов при ДКА);

синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови;

присоединение интеркуррентной инфекции;

сердечно-сосудистая недостаточность с развитием отека легких, гидроторакса, гидроперикарда, асцита;

острая почечная недостаточность;

7.6. критериями гипергликемического гиперосмолярного статуса (гиперосмолярная некетоацидотическая кома – далее ГОК) являются:

концентрация глюкозы в плазме >33,3 ммоль/л;

рН >7,3, бикарбонаты >15 ммоль/л;

эффективная осмолярность в сыворотке крови >320 мОсм/кг;

нарушение сознания: ступор или кома;

небольшая кетонурия, отсутствие или легкая кетонемия;

7.6. клинические признаки дегидратации при ДКА по степеням представлены в таблицах 6 и 7:

## Оценка степени дегидратации по клиническим признакам

Степень дегидратации, от массы тела (%):	Клинические симптомы:
3;	выражены минимально;
5;	сухость слизистых, снижение тургора тканей;
10;	запавшие глазные яблоки, ямка на коже после надавливания исчезает через 3 секунды и более;
>10.	шок, слабость пульсации периферических сосудов.

Таблица 7

## Оценка степени дегидратации при ДКА у детей

Параметр:	Легкая: младенцы ≤5%; дети ≤3%	Средняя: младенцы 6-10%; дети 4-6%	Тяжелая: младенцы >10-15%; дети >6-10%
клиническое состояние;	беспокойный;	сонливый, раздражительный;	летаргия;
АД;	норма;	норма;	снижено;
сердечный ритм;	норма;	учащение/ ослабление пульса;	ускоренный/ слабый пульс;
симптом «бледного пятна»;	норма;	2–3 секунды;	>3 секунды
тургор кожи;	норма;	снижен*;	нет;
глаза;	норма;	слегка запавшие, тургор глазных яблок снижен;	запавшие, мягкие глазные яблоки;
слизистые оболочки;	влажные;	клейкие (липкие);	очень сухие, запекшиеся;
диурез.	норма.	снижен: (1 – 0,5 мл/кг/час).	анурия: (<0,3 мл/кг/час).

\* При тяжелой ГОК кожа и подкожная клетчатка будут пастозными, а не гипозластичными.

7.7. к хроническим осложнениям СД относятся сосудистые нарушения:

- ретинопатия;
- нефропатия;
- невропатия;
- макрососудистые осложнения;

7.8. с целью ранней диагностики и первичной профилактики хронических осложнений СД используются методы скрининга, учитываются факторы риска и используются методы коррекции, приведенные в таблице 8:

## Скрининг и факторы риска хронических осложнений СД (ISPAD 2018)

Нозологические формы:	Начало скрининга:	Методы скрининга:	Факторы риска:
ретинопатия;	ежегодно, с 11 лет, при стаже СД – 2 и более лет;	исследование глазного дна с фундус-линзой; или офтальмоскопия при расширенных зрачках (менее чувствительный метод);	гипергликемия; высокий уровень артериального давления (далее – АД); дислипидемия; повышение индекса массы тела (далее – ИМТ);
нефропатия;	ежегодно, с 11 лет, при стаже СД – 2 и более лет;	отношение уровня альбумин/креатинин в моче;	гипергликемия; высокий уровень АД; дислипидемия; курение;
невропатия;	ежегодно, с 11 лет, при стаже СД – 2 и более лет;	анамнез; и объективное обследование; функциональные тесты;	гипергликемия; повышенный ИМТ; возраст; стаж СД; генетические факторы;
макроангиопатии.	ежегодно, с 11 лет, при стаже СД – 2 и более лет.	липидограмма каждые 2 года; ежегодное определение показателей АД.	гипергликемия; высокий уровень АД; дислипидемия; повышенный ИМТ; курение.

7.9. для достижения оптимального гликемического контроля и снижения риска микроангиопатии и сердечно-сосудистых заболеваний используются целевые показатели, приведенные в таблице 9:

Таблица 9

## Целевые уровни параметров у детей с СД1 для снижения риска микроангиопатии и сердечно-сосудистых заболеваний

Параметры:	Целевые уровни:
1	2
НbA1c (стандарты DCCT):	≤7,5% без тяжелой гипогликемии;
холестерин липопротеинов низкой плотности (далее – ЛПНП – холестерин);	<2,6 ммоль/л;
холестерин липопротеинов высокой плотности (далее – ЛПВП – холестерин);	>1,1 ммоль/л;
триглицериды;	<1,7 ммоль/л;
АД;	<90-го перцентиля в зависимости от возраста, пола и роста; <130/80;



1	2
Параметры:	Целевые уровни:
отношение уровня альбумин/креатинин в первой утренней порции мочи;	<2,5–25 мг/ммоль у мальчиков; <3,5–25 мг/ммоль у девочек;
ИМТ;	<95-го перцентиля (без ожирения);
курение;	нет;
физическая активность (далее – ФА);	>1 часа умеренной ФА ежедневно;
малоподвижный образ жизни;	ФА<2 часов ежедневно;
здоровое питание.	потребление калорий в соответствии с возрастом и нормальным ростом; жир <30% от суточного калоража, ненасыщенные жиры <10%; употребление в пищу клетчатки 25 – 35 грамм в день; повышенное содержание свежих фруктов и овощей.

7.10. методы первичной и вторичной профилактики хронических осложнений СД указаны в таблице 10:

Таблица 10

Рекомендации по первичной профилактике и лечению сосудистых осложнений СД

Пороговые уровни:	Тип вмешательства:
АД <90-го перцентиля для возраста, пола и роста;	изменение образа жизни;
АД >90-го перцентиля, на фоне модификации образа жизни;	ингибиторы АПФ: каптоприл 0,3-0,5 мг/кг/сутки; эналаприл 0,1-0,6 мг/кг/сутки; или лизиноприл 0,08-0,6 мг/сутки;
АД >95-го перцентиля;	изменение образа жизни; ингибиторы АПФ: каптоприл 0,3-0,5 мг/кг/сутки; эналаприл 0,1-0,6 мг/кг/сутки; или лизиноприл 0,08-0,6 мг/сутки;
уровень ЛПНП – холестерина >2,6 ммоль/л;	здоровое питание с ограничением животных жиров;
фракция ЛПВП – холестерина >3,4 ммоль/л в сочетании с одним или более фактором риска сердечно-сосудистых заболеваний.	статины: детям старше 10 лет; аторвастатин в начальной дозе 10 мг в сутки; при необходимости через 2-4 недели после начала терапии дозу увеличивают до 20 мг в сутки внутрь.

7.11. при диагностике нефропатии у детей с СД используется расчет скорости клубочковой фильтрации (далее – СКФ):  
по формуле Шварца:

вариант 1: СКФ (мл/мин/1,73м<sup>2</sup>) = К \* рост (см) / креатинин крови (мг/дл);

вариант 2: СКФ (мл/мин/1,73м<sup>2</sup>) = К \* рост (см) × 88,4 / креатинин сыворотки (мкмоль/л);

(1 мг/дл креатинина = 88,4 мкмоль/л креатинина);

где значение К:

К= 0,45 для пациентов в возрасте 4 мес – 2 года;

К= 0,55 для мальчиков 2–13 лет и девочек 2–16 лет;

К= 0,7 для мальчиков 13–16 лет;

при помощи электронного калькулятора.

8. Лечение детей с СД1 осуществляется в амбулаторных и стационарных условиях и складывается из сочетания следующих основных компонентов терапии:

8.1. диетическое питание осуществляется в пределах стола Д с учетом возрастной суточной потребности в углеводах;

8.2. для расчёта количества углеводов используется система хлебных единиц (далее – ХЕ);

8.3. расчет ХЕ в течение суток может производиться 2 методами:

при расчете первым методом используют следующие формулы:

суточная калорийность = 1000 + (n\*100), где n – возраст ребенка (лет);

соотношение белков жиров и углеводов в рационе должно составлять:

углеводы нерафинированные – 50-60%;

белки – 15-20%;

жиры – 25-30%;

соответственно на углеводы приходится 1/2 суточной калорийности;

4 грамма углеводов = 1 ккал;

1 ХЕ (хлебная единица) = 12 грамм углеводов;

количество ХЕ = (1000+(n\*100))/2\*4\*12 = (1000+( n\*100))/96;

при расчете вторым методом используют данные таблицы 11 с примерным распределением ХЕ в течение дня в зависимости от возраста ребенка:

Распределение ХЕ в течение дня в зависимости от возраста и пола ребенка

Количество ХЕ в определенный прием пищи	Возраст			Возраст (пол)			
	1-3 года;	4-6 лет;	7-10 лет;	11-14 лет, (мальчики);	11-14 лет, (девочки);	15-18 лет, (мальчики);	15-18 лет, (девочки)
1-й завтрак	2	3	3-4	5	4-5	5	5
2-й завтрак	1,2	2	2	2	2	2	2
Обед	2	3	4	5	4-5	5-6	4-5
Полдник	1	1	2	2	2	2	2
1-й ужин	1,5	2	2-3	2-3	2-3	3-4	3-4
2-й ужин	1,5	2	2	2	2	2	2
Общее количество ХЕ	10-11	12-13	15-16	18-20	16-17	19-21	18-20

8.4. инсулинотерапия применяется для коррекции углеводных нарушений с момента установления диагноза СД1;

8.5 расчет дозы инсулина производится в зависимости от фазы сахарного диабета, пубертатного статуса;

8.6. доза инсулина подбирается индивидуально под контролем гликемического профиля;

8.7. средняя суточная потребность в инсулине у детей составляет:

фаза манифестации 0,5–1,0 ЕД/кг;

фаза ремиссии («медовый месяц») – 0,3–0,5 ЕД/кг;

фаза ремиссии лабильная – 0,5–0,8 ЕД/кг;

фаза постремиссии – >0,8 ЕД/кг;

8.8. средняя суточная потребность в инсулине с учетом стадии пубертата у детей составляет:

дети препубертатного возраста (кроме «медового месяца») – 0,7 – 1,0 ЕД/кг;

пациенты в периоде пубертата – 0,8 – 1,5 ЕД/кг, может достигать 2 ЕД/кг;

8.9. распределение суточной дозы инсулина в базис-болюсном режиме, без учета возраста производится из расчета:

базальный инсулин составляет около 2/3 суточной дозы с использованием инсулина продленного действия;

доза болюсного инсулина соответствует около 1/3 суточной дозы инсулина с применением инсулинов короткого и ультракороткого действия;

при назначении двух инъекций базального инсулина в сутки суточная доза инсулина продленного действия распределяется в течение

дня около 2/3 дозы – утром, 1/3 – вечером, что связано с различной потребностью в базальном инсулине днем и ночью;

8.10. в зависимости от возраста ребенка используются следующие соотношения базальный / болюсный инсулин (%):

дети – 35 / 65;

дети старше 14 лет – 40 / 60;

взрослые старше 18 лет – 50 / 50;

8.11. детям с СД и других нарушения обмена рекомендуется ФА определенной интенсивности;

8.12. распределение детей с СД1 и СД2, обучающихся в начальной и средней школе производится в следующие группы физической культуры:

подготовительную;

специальную медицинскую;

группу лечебной физической культуры (ЛФК);

8.13. распределение детей в группы физической культуры проводится на основании оценки клинико-метаболической компенсации СД с учетом типа СД и стажа заболевания:

при впервые выявленном СД1 на период начального подбора схемы инсулинотерапии в домашних условиях пациент освобождается от занятий физической культурой на 1 месяц;

в дальнейшем пациент определяется в группу ЛФК на срок до 3-6 месяцев;

при достижении клинико-метаболической компенсации СД, допустим перевод в специальную медицинскую группу;

дети, имеющие клинико-метаболическую компенсацию СД1 более 6 мес., с учетом комплексной оценки состояния здоровья, после обучения в «Школе диабета» переводятся в подготовительную группу по физической культуре;

пациенты с впервые выявленным СД2 распределяются в специальную медицинскую группу на 6 месяцев;

пациенты, имеющие клинико-метаболическую компенсацию СД2 более 6 месяцев, с учетом комплексной оценки состояния здоровья, после обучения в «Школе диабета» переводятся в подготовительную группу по физической культуре;

отклонения результатов нормы ОГТТ не являются основанием для ограничения ФА пациентов;

8.14. обучение самоконтролю и проведение его в домашних условиях.

9 Лечение ДКА состоит из следующих компонентов:

9.1. регидратация:

на догоспитальном учете жидкость вводилась:

проведена адекватная регидратация, у ребенка восстановлен объём циркулирующей крови (далее – ОЦК) – расчёт инфузионной терапии (далее – ИТ) проводится, исходя из суточной потребности ребенка в жидкости;

проведена частичная регидратация – расчёт ИТ проводится по формуле 1 (согласно пункту 9.2. настоящего приложения) с учетом уже полученного ребенком объема;

на догоспитальном учете жидкость не вводилась;

проводится болюсное внутривенное введение 0,9% раствора хлорида натрия в дозе 10 мл/кг в течение 30 минут;

при необходимости возможно повторное введение этой дозы до суммарного объема 20 мл/кг;

при отсутствии эффекта от максимальной дозы 0,9% раствора хлорида натрия решается вопрос о назначении инотропной поддержки;

9.2. после восстановления ОЦК рассчитывается суточная потребность ребенка в жидкости по формуле 1:

потребность в жидкости, л = ЖП + (Д – V<sub>р.</sub>), где:

ЖП – объём жидкости поддержания (мл) (далее – ЖП);

Д – дефицит жидкости(л) = дегидратация (%) \* массу тела (кг);

V<sub>р.</sub> – объём введенной ребенку жидкости на догоспитальном этапе и во время проведения регидратационной терапии;

9.3. расчет объема ЖП проводится согласно нескольким вариантам:

первый вариант расчета объема ЖП приведен в таблице 12:

Таблица 12

Потери жидкости и электролитов при ДКА и потребность в поддерживающей терапии (ISPAD 2018)

Водно-электролитный состав:	Потери на кг массы тела (диапазон):	24-часовая потребность:	
вода;	70 мл (30 – 100);	масса тела ≤10 кг:	100 мл/кг/24 часа;
		масса тела 11 – 20 кг:	1000 мл+50 мл/кг/24 часа на каждый кг от 11–20 кг;
		масса тела > 20 кг:	1500 мл+20 мл/кг/24 часа на каждый кг > 20 кг;
натрий;	6 ммоль (5 – 13);	2 – 4 ммоль;	
калий;	5 ммоль (3 – 6);	2 – 3 ммоль;	
хлориды;	4 ммоль (3 – 9);	2 – 3 ммоль;	
фосфаты.	(0,5 – 2,5) ммоль.	1 – 2 ммоль.	

второй вариант расчета объема ЖП представлен упрощенной формулой Холлидэй-Чедар:

при массе тела <10 кг ЖП = 4 мл/кг/час;

при массе тела 11 – 20 кг ЖП = 40+2 мл/кг/час на каждый кг между 11 и 20;

при массе тела >20 кг ЖП = 60+1 мл/кг/час на каждый кг свыше 20 кг;

третий вариант расчета объема ЖП – по формуле в зависимости от площади поверхности тела:

для детей с массой тела >10 кг (1,500 мл/м<sup>2</sup>/24 часа);

четвертый вариант расчета объема ЖП приведен в таблице 13:

Таблица 13

Объемы ЖП в зависимости от массы тела

Масса тела, кг:	Объем ЖП, мл/кг сутки:
до 12,9;	80;
13-19,9;	65;
20-34,9;	55;
35-59,9;	45;
> 60.	35.

9.4. в течение последующих 48 часов проводится восполнение потребностей ребенка в жидкости со строгим соблюдением объемно-скоростных характеристик с расчётом по формуле:

$V \text{ час} = (\text{ЖП за 48 часов} + Д) - V_p / 48$ , где:

ЖП за 48 часов – жидкость поддержания за 48 часов (мл);

V час – скорость введения жидкости за 1 час;

Д – дефицит жидкости (л) = дегидратация (%) \* массу тела (кг);

$V_p$  – объем введенной ребенку жидкости на догоспитальном этапе и во время проведения регидратационной терапии;

9.5. инсулинотерапия;

9.6. восстановление электролитных нарушений;

9.7. борьба с ацидозом с помощью бикарбонатов.

9.8. лечение состояний, вызвавших ДКА.

10. Диагностика и лечение СД1 у детей проводится в амбулаторных и стационарных условиях:

10.1. объем оказания медицинской помощи детскому населению с СД1 в амбулаторных условиях приведен в таблице 14;

10.2. объем оказания медицинской помощи детскому населению с СД1 в стационарных условиях эндокринологического отделения больницы организации здравоохранения (далее – эндокринологического отделения стационара) приведен в таблице 15;

10.3. объем оказания медицинской помощи детскому населению с СД1 и ДКА в условиях эндокринологического отделения стационара приведен в таблице 16.

11. Инсулиннезависимый сахарный диабет (шифр согласно Международной классификации болезней 10-го пересмотра (далее – МКБ-10) E11.0):

11.1. используется следующее определение для инсулиннезависимого сахарного диабета: инсулиннезависимый сахарный диабет (далее – СД2) характеризуется гипергликемией на фоне инсулинорезистентности разной степени выраженности;

11.2. инсулинорезистентность определяется как нарушение биологического действия инсулина и реакции инсулинчувствительных тканей на инсулин на пре- и пострецепторном уровнях, приводящее к хроническим метаболическим изменениям и сопровождающееся на первых этапах компенсаторной гиперинсулинемией;

11.3. расчет индекса инсулинорезистентности HOMA-IR производится по следующей формуле:

инсулин (мкЕд/мл) \* ГК (ммоль/л) /22,5, где:

ГК – уровень глюкозы крови натощак;

инсулин – уровень инсулина натощак;

11.4. нормальный уровень индекса инсулинорезистентности HOMA-IR <3,2.

12. По результатам обследования диагноз СД2 у детей и подростков устанавливается на основании следующих критериев:

дебют заболевания в возрасте старше 10 лет;

повышение уровня глюкозы в крови натощак более чем до 7,0 ммоль/л и (или) при проведении ОГТТ более чем до 11,1 ммоль/л через 2 часа, указанные в таблице 1;

показатель гликированного гемоглобина более 6,5% при двукратном определении;

уровень инсулина в пределах нормы или превышает референсные значения, наличие инсулинорезистентности, при длительности заболевания более 2–3 лет;

наличие родственников первой и (или) второй степени родства с нарушением углеводного обмена (СД, НТГ, НГН);

наличие избыточной массы тела или ожирения (имеется в 85% случаев).

12.1. объем оказания медицинской помощи детскому населению с СД2 в амбулаторных условиях приведен в таблице 17;

12.2. объем оказания медицинской помощи детскому населению с СД2 в стационарных условиях приведен в таблице 18.

13. Отклонения результатов нормы теста на толерантность к глюкозе (шифр по МКБ-10 – R73.0):

13.1. существуют следующие варианты отклонения результатов нормы теста на толерантность к глюкозе:

НГН – характеризуется повышенным уровнем ГК натощак (5,6–6,9 ммоль/л), отсутствием глюкозы в моче, не имеет клинических проявлений, выявляется при проведении ОГТТ, при этом уровень ГК через 2 часа после нагрузки глюкозой составляет менее 7,8 ммоль/л;

НТГ – характеризуется нормальным уровнем ГК натощак (менее 5,6 ммоль/л), отсутствием глюкозы в моче, не проявляется клинически, диагностируется при проведении ОГТТ, при этом уровень ГК через 2 часа после нагрузки глюкозой составляет 7,8–11,0 ммоль/л;

13.2. объем оказания медицинской помощи детям с отклонением результатов нормы теста на толерантность к глюкозе в амбулаторных условиях приведен в таблице 19.



Таблица 14

Объем оказания медицинской помощи детскому населению с инсулинзависимым сахарным диабетом (СД1)  
в амбулаторных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний, (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	минимальная кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Инсулинзависимый сахарный диабет (СД1), РУ (E10)	Районный уровень (далее – РУ)	<p>Масса и длина тела.</p> <p>Определение содержания ГК.</p> <p>Определение содержания кетоновых тел в моче.</p> <p>Самоконтроль уровня гликемии.</p> <p>Определение уровня HbA1c.</p> <p>Общий анализ крови.</p>	<p>2 раза в год.</p> <p>2 раза при выявлении, далее по показаниям.</p> <p>При выявлении, далее по показаниям.</p> <p>Не менее 4 раз в сутки.</p> <p>1 раз в 3 месяца.</p> <p>1 раз в год.</p>	<p>Определение содержания кетоновых тел в крови.</p> <p>Расчет СКФ (проводится согласно пункту 7.11.1).</p> <p>УЗИ органов брюшной полости.</p> <p>Консультация врачей: педиатра, аллерголога (при непереносимости препаратов инсулина), психотерапевта</p>	<p>Обучение в «Школе диабета».</p> <p>Диетическое питание, назначается согласно пунктам 8.1. и 8.2.</p> <p>Расчет ХЕ проводится согласно пункту 8.3.</p> <p>Инсулинотерапия человеческими генноинженерными инсулинами или аналогами инсулина (расчет суточных доз инсулинотерапии проводится согласно пунктам 8.4–8.11).</p>	<p>Постоянно</p> <p>Постоянно</p> <p>Постоянно</p>	<p>Улучшение состояния.</p> <p>Компенсация (целевой уровень HbA1c менее 7,5% при отсутствии тяжелых гипогликемий)</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
		Общий анализ мочи.	1 раз в год.				
		Определение содержания альбумина в суточной или разовой порции мочи (микроальбуминурия, далее – МАУ).	1 раз в год детям со стажем СД более 5 лет и в пубертате, при отсутствии воспалительных изменений в общем анализе мочи.		Лечебная физкультура (далее – ЛФК) применяется согласно пунктам 8.12–8.13.	Постоянно	
		Биохимическое исследование крови: общий белок, общий холестерин (далее – ОХ), триглицериды (далее – ТГ), аспарагинаминотрансфераза (далее – АСТ), аланинаминотрансфераза (далее – АЛТ), мочевина креатинин.	1 раз в год.		Консультация областной организации здравоохранения (далее – на ОУ).	в 3–4 раза в год, по показаниям – чаще.	
		Осмотр стоп.	2 раза в год, при наличии		Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара	По показаниям	

1	2	3	4	5	6	7	8
			жалоб.				
	Осмотр мест инъекций.	При каждом посещении врача.					
	Измерение уровня АД.	При каждом посещении врача.					
	ЭКГ.	1 раз в год.					
	УЗИ щитовидной железы.	1 раз в год.					
	Консультация врачей: офтальмолога, невролога	1 раз в год, или при наличии жалоб					
Областной уровень (далее – ОУ)	Самоконтроль уровня гликемии.	Не менее 4 раз в сутки.	Определение содержания глюкозы, кетоновых тел в крови. Расчет СКФ (проводится согласно пункту 7.11.1). Гормональное исследование крови: С-пептид, ТТГ, Т4 свободный, АгТРО.	Обучение в «Школе диабета». Диетическое питание, назначается согласно пунктам 8.1. и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно пункту 8.3. Инсулинотерапия человеческими генноинженерными инсулинами или аналогами инсулина (расчет суточных доз инсулинотерапии	Постоянно	Улучшение состояния. Компенсация (целевой уровень НвА1с менее 7,5% при отсутствии тяжелых гипогликемий)	
	Определение содержания НвА1с.	1 раз в 3 месяца.	Определение уровня антител к глиадину и тканевой трансглутаминазе.				
	Общий анализ крови.	1 раз в год.	Суточное мониторирование				
	Общий анализ мочи.	1 раз в год.					

1	2	3	4	5	6	7	8
	МАУ.		1 раз в год детям со стажем СД более 5 лет и в пубертате, при отсутствии воспалительн ых изменений в общем анализе мочи.	уровня системой CGMS. Электронейромиография . УЗИ органов брюшной полости, щитовидной железы. Консультация врачей: психолога, психотерапевта, хирурга, нефролога, кардиолога, акушера- гинеколога (уролога)	глюкозы проводится согласно пунктам 8.4–8.11). ЛФК применяется согласно пунктам 8.12–8.13.		Постоянно
	Биохимическо е исследование крови: общий белок, ОХ, ТГ, ЛПНП- холестерин, ЛПВП- холестерин, коэффициент атерогенности (далее – КА), АСТ, АЛТ, мочевина креатинин.		1 раз в год.		Консультация в республиканской организации здравоохранения (далее – на РеспУ). Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара		1–2 раза в год, по показаниям – чаще.  По показаниям
	Осмотр мест инъекций.		При каждом посещении врача.				
	Осмотр стоп.		2 раза в год, при наличии жалоб.				

1	2	3	4	5	6	7	8
		Измерение уровня АД.	При каждом посещении врача.				
		Консультация врачей: офтальмолога, невролога.	1 раз в год, или при наличии жалоб.				
		Осмотр глазного дна с фундус-линзой.	1 раз в год детям со стажем СД более 5 лет, детям в пубертате, и/или при наличии осложнений СД.				
		Определение содержания НвА1с	1 раз в 3 месяца				
РеспУ	Осмотр мест инъекций.	При каждом посещении врача.	Определение содержания глюкозы, кетоновых тел в крови.	Обучение в «Школе диабета».	Постоянно	Улучшение состояния.	
	Осмотр стоп.	2 раза в год, при наличии жалоб.	Биохимическое исследование крови: общий белок, общий билирубин, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, АСТ, АЛТ, мочевина	Диетическое питание, назначается согласно пунктам 8.1. и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно пункту 8.3.	Постоянно	Компенсация (целевой уровень НвА1с менее 7,5% при отсутствии тяжелых гипогликем	
	Измерение уровня АД	При каждом посещении врача	креатинин, электролиты (калий, натрий,				



1	2	3	4	5	6	7	8
				<p>мониторирование уровня глюкозы системой CGMS. УЗИ органов брюшной полости. Электронейромиография . Функциональные тесты для диагностики автономной нейропатии. Осмотр глазного дна с фундус-линзой. Консультация врачей: генетика, невролога, офтальмолога, хирурга, нефролога, кардиолога, акушера-гинеколога (уролога), психолога, психотерапевта</p>	<p>Госпитализация в эндокринологическое отделение стационара</p>	<p>По показаниям</p>	

Объем оказания медицинской помощи детскому населению с инсулинзависимым сахарным диабетом (СД1)  
в стационарных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Инсулинзависимый СД (СД1) (E10)	РУ, межрайонные организационно-здоровоохранения (далее – МУ)	Гликемический профиль 4 раза в сутки. Общий анализ крови. Общий анализ мочи. Анализ мочи на ацетон при гликемии >13-15 ммоль/л, при болях в животе, интеркуррентных заболеваниях. Биохимическое исследование крови: электролиты	Ежедневно  1 1 1	Анализ мочи по Нечипоренко. Определение белка в моче. МАУ. Определение HbA1c. УЗИ органов брюшной полости. Консультация врачей: офтальмолога, невролога	Обучение в «Школе диабета». Диетическое питание, назначается согласно пунктам 8.1. и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно пункту 8.3. Инсулинотерапия человеческими генноинженерными инсулинами или аналогами инсулина (расчет суточных доз инсулинотерапии проводится согласно пунктам 8.4–8.11. ЛФК применяется согласно пунктам 8.12–	10–14 дней	Улучшение состояния. Достижение целевых показателей гликемии



1	2	3	4	5	6	7	8
		(калий, натрий, хлориды), мочевины, креатинин (расчет СКФ проводится согласно пункту 7.11.1. настоящего приложения), мочевины, общий белок, АСТ, АЛТ, ОХ, ТГ. ЭКГ. Измерение уровня АД	1 1 раз в сутки			8.13. Перевод на ОУ по медицинским показаниям	
ОУ	Гликемический профиль 6 раз в сутки. Биохимическое исследование крови: мочевины, креатинин, общий белок, общий билирубин, ОХ, ТГ, АСТ, АЛТ, электролиты (калий, натрий, хлориды), кальций.	Ежедневно	1	Биохимическое исследование крови: ЛПНП ЛПВП, КА. УЗИ органов брюшной полости. Эхо-КГ. Суточное мониторирование АД (СМАД). Определение С-пептида, посев мочи на флору и чувствительность к АБ. Анализ мочи по Нечипоренко.	Обучение в «Школе диабета». Диетическое питание, назначается согласно пунктам 8.1. и 8.2 настоящего приложения. Расчет ХЕ проводится согласно пункту 8.3. настоящего приложения. Инсулинотерапия человеческими генноинженерными инсулинами или аналогами инсулина	10–14 дней	Улучшение состояния. Достижение целевых показателей гликемии

1	2	3	4	5	6	7	8
		Анализ мочи на ацетон при гликемии >13–15 ммоль/л, при болях в животе, интеркуррентных заболеваниях.	1	Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS. Консультация врачей: акушера-гинеколога (уролога), кардиолога.	(расчет суточных доз инсулинотерапии проводится согласно пунктам 8.4–8.11). Помповая инсулинотерапия. ЛФК применяется согласно пунктам 8.12–8.13.		
		Определение HbA1c.	1				
		Общий анализ крови.	1			Перевод на РеспУ по медицинским показаниям	
		Общий анализ мочи.	1				
		Определение белка в суточной моче.	1				
		МАУ.	1				
		Определение соотношения альбумин/креатинин в разовой порции или суточной моче.	1				
		Расчет СКФ (проводится согласно пункту 7.11.1).	1				
		ЭКГ.	1				

1	2	3	4	5	6	7	8
		Консультация: офтальмолога, невролога, психотерапевта, гинеколога (уролога)	1				
РеспУ	Гликемический профиль 6–8 раз в сутки. Биохимическое исследование крови: мочевины, креатинин, общий белок, общий билирубин, ОХ, ТГ, АСТ, АЛТ, электролиты (калий, натрий, хлор), кальций. Анализ мочи на ацетон при гликемии >13– 15 ммоль/л, при болях в животе, интеркуррентных заболеваниях. Определение HbA1c. Общий анализ крови.	Ежедневно.  1  1  1  1	Биохимическое исследование крови: ЛПНП, ЛПВП, КА. УЗИ органов брюшной полости. Эхо-КГ. СМАД. Холтеровское мониторирование ЭКГ. Консультация врачей: хирурга, психотерапевта, нефролога, кардиолога, оториноларинголога. Определение С-пептида, антител к АТ/ГДК, ост- ровковым клеткам, инсу- лину. Посев мочи на флору и чувствительность к антибиотикам. Анализ мочи по Нечипо- ренко. Суточное мониторирование уровня	Обучение в «Школе диабета». Диетическое питание, назначается согласно пунктам 8.1. и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно пункту 8.3. Инсулинотерапия человеческими генноинженерными инсулинами или аналогами инсулина (расчет суточных доз инсулинотерапии проводится согласно пунктам 8.4–8.11). Помповая инсулинотерапия. ЛФК применяется согласно пунктам 8.12– 8.13	10–14 дней	Улучшени е состояния. Достижени е целевых показателе й гликемии	

1	2	3	4	5	6	7	8
		Общий анализ мочи.	1	глюкозы системой CGMS.			
		Определение белка в суточной моче.	1	Сцинтиграфия почек.			
		МАУ.	1	Исследование на целиакию:			
		Определение соотношения альбумин/креатинин в разовой порции или суточной моче.	1	антитела к глиадину; тканевой транскляминазе;			
		Расчет СКФ (проводится согласно пункту 7.11.1. настоящего приложения).	1	ФГДС с биопсией слизистой двенадцатиперстной кишки			
		ЭКГ.	1				
		Консультация врачей: офтальмолога, невролога, акушера-гинеколога (уролога)	1				

Объем оказания медицинской помощи детям с СД1 и диабетическим кетоацидозом (ДКА) в стационарных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
СД (E10.1–E14.1) с кетоацидотической комой или кетоацидозом	РУ (ОУ), (РеспУ)	Анализ крови общий. Анализ мочи общий. Экспресс анализ гликемии.  Биохимическое исследование крови: электролиты (натрий, калий, хлориды).	1 раз в 2 суток. 1 раз в 2 суток. Ежечасно до снижения гликемии до 13 ммоль/л; затем 1 раз в 2 часа.  2 раза в сутки, при необходимости и каждые 2 часа до разрешения ДКА; затем каждые 4–6 часов до	Контроль центрального венозного давления (далее – ЦВД) ежечасно до стабилизации состояния. Пульсоксиметрия. ЭКГ-мониторинг. УЗИ органов брюшной полости. ЭХО-кардиография. Рентгенография органов грудной	Инфузионная терапия: 1. Регидратация: растворы: уровень ионов натрия плазмы <145 ммоль/л – 0,9%-ный раствор натрия хлорида; уровень ионов натрия плазмы ≥150 ммоль/л – 0,45%-ный раствор натрия хлорида; уровень глюкозы <14 ммоль/л – 5%-ный раствор глюкозы + 3–4 ЕД инсулина		Критерии разрешения ДКА: уровень глюкозы плазмы <11 ммоль/л и как минимум два из трех показателей КОС: бикарбонат ≥18 ммоль/л, венозный рН ≥7,3, анионная разница

1	2	3	4	5	6	7	8
	Кетоновые тела в крови или в моче.	Исходно, затем 1 раз в 3–4 часа, до исчезновения.	стабилизации. Исходно	клетки. ФГДС	короткого действия (далее – ИКД) на каждые 20 г глюкозы; коллоидные плазмозаменители (при гиповолемии – систолическое АД ниже 80 мм рт. ст. или ЦВД ниже 4 мм водн. ст.); расчет объёма инфузии согласно пункту 9.2; скорость регидратации: степень дегидратации >10% – болюсное введение 10 мл/кг за первые 1–2 часа, можно однократно повторить при сохранении клиники шока; степень дегидратации ≤10% – 10 мл/кг/час		≤12 ммоль/л. Небольшая кетонурия может некоторое время сохраняться

1	2	3	4	5	6	7	8
					<p>течение 12 часов, можно однократно повторить при сохранении дегидратации; если регидратация при ДКА начинается с 0,45%-ного раствора хлорида натрия, скорость инфузии уменьшают до 4–14 мл/кг в час.</p> <p>2. Внутривенная инсулинотерапия: стартовая доза ИКД по 0,1 ЕД/кг в час в одном из вариантов:</p> <p>вариант 1 (через инфузомат) непрерывная инфузия 0,1 ЕД/кг/час; инфузионная смесь – развести 50 ЕД ИКД в 50 мл 0,9%-ного раствора хлорида натрия, далее</p>		

1	2	3	4	5	6	7	8
					<p>50 мл смеси пропустить струйно через систему для внутривенных инфузий (для абсорбции инсулина на стенках системы); вариант 2 (в отсутствие инфузомата) – раствор с концентрацией ИКД 1 ЕД/мл или 1 ЕД/10 мл 0,9%- ного раствора натрия хлорида внутривенно капельно (+ 4 мл 20%-ного раствора альбумина/100 мл раствора для предотвращения абсорбции инсулина); подсчет дозы ИКД по числу капель или миллилитров; вариант 3 (более</p>		



1	2	3	4	5	6	7	8
---	---	---	---	---	---	---	---

удобен в  
отсутствие  
инфузомата) –  
ИКД внутривенно  
болеуно  
(медленно) 1 раз в  
час шприцем в  
«резинку»  
инфузионной  
системы,  
длительность  
фармакодинамиче  
ского эффекта  
ИКД – до 60  
минут.

3. Подкожная  
инсулинотерапия  
(проводится при  
невозможности  
внутривенного  
доступа, а также  
при легкой форме  
ДКА, в отсутствие  
нарушений  
гемодинамики);  
скорость снижения  
гликемии – не  
более 2–5  
ммоль/л/час  
(опасность  
обратного

1	2	3	4	5	6	7	8
					<p>осмотического градиента между внутри- и внеклеточным пространством и отека мозга); в первые сутки следует не снижать уровень ГП менее 13–15 ммоль/л;  при быстром снижении гликемии и метаболического ацидоза доза инсулина может быть снижена до 0,05 ЕД/кг/час;  у грудных детей и детей раннего возраста начальная доза инсулина – 0,05 ЕД/кг/час;  при тяжелых сопутствующих инфекциях может составлять 0,2 ЕД/кг/час;  при</p>		

1	2	3	4	5	6	7	8
					<p>нормализации КОС – перевод на подкожное введение инсулина постоянно каждые 2 часа; на 2-е, 3-и сутки перевод на 5–6- разовые инъекции ИКД; коррекция дозы инсулина: если в первые 2– 3 часа гликемия не снижается, то следующую дозу инсулина удваивают (до 0,2 ЕД/кг) и проверяют адекватность регидратации; при скорости снижения гликемии около 4 ммоль/л следующую дозу инсулина уменьшают вдвое (то же – при снижении</p>		

1	2	3	4	5	6	7	8
					<p>гликемии до 15 ммоль/час; при скорости снижения &gt;4 ммоль/л следующую дозу ИКД пропускают, продолжая контролировать гликемию; перевод на подкожную инсулинотерапию: при улучшении состояния, стабильной гемодинамике, уровне ГП &lt;11–12 ммоль/л и рН &gt;7,3; переходят на подкожное введение ИКД каждые 4–6 ч в сочетании с инсулином продленного действия (далее – ИПД).</p> <p>4. Восстановление электролитных нарушений:</p>		

1	2	3	4	5	6	7	8
					<p>калий &lt;5,5 ммоль/л (при отсутствии анурии) с самого начала инсулинотерапии внутривенно непрерывно вводят калия хлорид в дозе не более 3 г в первый час, затем по 1,5– 2,25 г в час (в 100 мл 4%-ного раствора калия хлорида содержится 4 г калия хлорида); если концентрация калия не известна, введение калия хлорида начинают не позднее, чем через 2 часа от начала инсулинотерапии в дозе около 1,5 г/час при наличии и контроля часового</p>		

1	2	3	4	5	6	7	8
---	---	---	---	---	---	---	---

диуреза и ЭКГ.

5. Коррекция  
метаболического  
ацидоза:

этиологическое  
лечение

метаболического  
ацидоза при ДКА

– инсулин;

показания к

введению

бикарбоната

натрия:

рН крови  $<7,0$

или уровень

стандартного

бикарбоната  $<5$

ммоль/л;

при рН  $6,9-7,0$

вводят 4 г

бикарбоната

натрия (200 мл

2%-ного раствора

в/в медленно за

1 ч), при более

низком рН – 8 г

бикарбоната

(400 мл 2%-ного

раствора за 2 ч);

бикарбонат

титруют до уровня

1	2	3	4	5	6	7	8
---	---	---	---	---	---	---	---

рН 7,2;  
 без определения  
 рН/КОС введение  
 бикарбоната  
 противопоказано.  
 6. Неспецифичес  
 кие мероприятия:  
 при гипертермии  
 или другом  
 подозрении на  
 инфекционный  
 процесс  
 проводится  
 немедленное  
 назначение  
 антибиотиков  
 широкого спектра,  
 не дожидаясь  
 верификации  
 инфекции –  
 антибиотикотерап  
 ия;  
 гепаринопрофила  
 ктика тромбоза –  
 при глубокой  
 коме; при  
 осмолярности  
 более  
 380 мосмоль/л

**Объем оказания медицинской помощи детям с инсулиннезависимым сахарным диабетом (СД2)  
в амбулаторных условиях**

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	минимальная кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Инсулиннезависимый СД (СД2) (E11.0)	РУ	<p>Определение содержания глюкозы натощак.</p> <p>Самоконтроль уровня гликемии.</p> <p>Определение HbA1c.</p> <p>Общий анализ крови.</p> <p>Общий анализ мочи.</p> <p>МАУ.</p>	<p>2 раза при выявлении, далее – по показаниям.</p> <p>Не менее 4 раз в сутки.</p> <p>При манифестации и СД, 1 раз в 3 месяца.</p> <p>1 раз в год.</p> <p>1 раз в год.</p> <p>1 раз в год при</p>	<p>Анализ мочи на ацетон.</p> <p>Анализ мочи по Нечипоренко.</p> <p>УЗИ органов брюшной полости</p>	<p>Обучение в «Школе диабета».</p> <p>Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сутки) назначается согласно пунктам 8.1. и 8.2.</p> <p>Расчет ХЕ проводится согласно пункту 8.3.</p> <p>ЛФК применяется согласно пунктам 8.12–8.13.</p> <p>Медикаментозная терапия:</p>	<p>Постоянно</p>	<p>Улучшение состояния. Компенсация (целевой уровень HbA1c менее 7,5% при отсутствии тяжелых гипогликемий)</p>



1	2	3	4	5	6	7	8
			отсутствии воспалитель ных изменений в общем анализе мочи.		пероральные гипогликемические средства (бигуаниды): метформин: начальная доза 500 мг/сутки с постепенной титрацией дозы до достижения целевых показателей гликемического контроля; инсулинотерапия: ИПД, начиная с 1–4 ЕД/сутки подкожно с дальнейшей титрацией дозы по уровню гликемии; интенсификация инсулинотерапии в зависимости от уровня HbA1c до базис-болусного режима инсулинотерапии (0,5–1,5 ЕД/кг/сутки подкожно); антигипертензивные лекарственные		
		Биохимическое исследование крови: общий белок, ОХ, ТГ, АСТ, АЛТ, мочевина, креатинин, расчет СКФ (проводится согласно пункту 7.11.1).	1 раз в год и по показаниям.				
		Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии.	При каждом посещении врача и самоконтроль				
		Осмотр стоп.	2 раза в год, или при наличии жалоб. При каждом посещении врача.				

1	2	3	4	5	6	7	8
		Измерение уровня АД.  ЭКГ. Консультация врачей: офтальмолога, невролога	При каждом посещении врача.  1 раз в год.  1 раз в год, или при наличии жалоб		<p>средства      внутри:</p> <p>ингибиторы   АПФ:</p> <p>каптоприл    0,3–0,5</p> <p>                  мг/кг/сутки,</p> <p>эналаприл    0,1–0,6</p> <p>                  мг/кг/сутки   или</p> <p>лизиноприл   0,08–0,6</p> <p>                  мг/сутки       до</p> <p>достижения</p> <p>целевого</p> <p>возрастного уровня</p> <p>АД;</p> <p>гиполипидемические</p> <p>лекарственные</p> <p>средства:</p> <p>аторвастатин   в</p> <p>начальной дозе 10 мг</p> <p>в               сутки,   при</p> <p>необходимости через</p> <p>2–4 недели после</p> <p>начала терапии дозу</p> <p>увеличивают   до</p> <p>20 мг в сутки внутри</p> <p>(детям старше 10</p> <p>лет).</p> <p>Консультация   на</p> <p>ОУ.</p> <p>Госпитализация в</p> <p>эндокринологическое</p> <p>                  отделение</p> <p>стационара      по</p>		

1	2	3	4	5	6	7	8
					медицинским показаниям		
ОУ	<p>Определение содержания глюкозы натощак.</p> <p>Самоконтроль уровня гликемии.</p> <p>Определение HbA1c.</p> <p>Общий анализ крови.</p> <p>Общий анализ мочи.</p> <p>МАУ.</p>	<p>ГК</p> <p>При манифестации и СД, 1 раз в 3 месяца.</p> <p>анализ</p> <p>анализ</p> <p>1 раз/год при отсутствии воспалительных изменений в общем анализе мочи</p>	<p>2 раза при выявлении, далее по показаниям.</p> <p>Не менее 4 раз в сутки.</p> <p>1 раз в год.</p> <p>1 раз в год.</p> <p>1 раз/год при отсутствии воспалительных изменений в общем анализе мочи</p>	<p>Анализ мочи на ацетон.</p> <p>Расчет СКФ (проводится согласно пункту 7.11.1).</p> <p>Гормональное исследование крови: С-пептид, инсулин, расчет индекса HOMA-ir (проводится согласно пункту 11.3).</p> <p>Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS.</p> <p>ЭКГ.</p> <p>Электронейромиография.</p> <p>Консультация врачей: кардиолога,</p>	<p>Обучение в «Школе диабета».</p> <p>Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сутки) назначается согласно пунктам 8.1. и 8.2.</p> <p>Расчет ХЕ проводится согласно пункту 8.3.</p> <p>ЛФК применяется согласно пунктам 8.12–8.13.</p> <p>Медикаментозная терапия: пероральные гипогликемические средства (бигуаниды): метформин:</p>	<p>Постоянно</p>	<p>Улучшение состояния. Компенсация (целевой уровень HbA1c менее 7,5% при отсутствии тяжелых гипогликемий)</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
		Биохимическое исследование крови: общий белок, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, АСТ, АЛТ, мочевина, креатинин.	1 раз в год	психотерапевта, хирурга, нефролога, акушера-гинеколога (уролога)	начальная доза 500 мг/сутки с постепенной титрацией дозы до достижения целевых показателей гликемического контроля;		
		УЗИ органов брюшной полости.	1 раз в год		инсулинотерапия: ИПД, начиная с 1–4 ЕД/сутки подкожно с дальнейшей титрацией дозы по уровню гликемии;		
		Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии.	При каждом посещении врача и самоконтроль.		интенсификация инсулинотерапии в зависимости от уровня HbA1c до базис-болусного режима		
		Осмотр стоп.	2 раза в год и при наличии жалоб.		инсулинотерапии (0,5–1,5 ЕД/кг/сутки подкожно);		
		Измерение уровня АД.	При каждом посещении врача.		антигипертензивные		
		ЭКГ.	1 раз в год.				

1	2	3	4	5	6	7	8
		Консультация врачей: офтальмолога, невролога	1 раз в год, или при наличии жалоб		<p>лекарственные средства    внутри: ингибиторы   АПФ: каптоприл   0,3–0,5 мг/кг/сутки, эналаприл   0,1–0,6 мг/кг/сутки   или лизиноприл 0,08–0,6 мг/сутки       до достижения целевого возрастного уровня АД; гиполипидемические лекарственные средства: аторвастатин   в начальной дозе 10 мг в   сутки,   при необходимости через 2–4 недели после начала терапии дозу увеличивают   до 20 мг в сутки внутри (детям старше 10 лет). Консультация   на РеспУ. Госпитализация   в эндокринологическо е                   отделение</p>		

1	2	3	4	5	6	7	8
---	---	---	---	---	---	---	---

стационара  
по  
медицинским  
показаниям

Республика	Определение HbA1c.	При манифестации и СД, 1 раз в 3 месяца.	Анализ мочи на ацетон. МАУ.	Обучение в «Школе диабета».	Постоянно	Улучшение состояния.
	Осмотр стоп.	2 раза в год, или при наличии жалоб.	Определение соотношения альбумин/креати нин в утренней порции мочи.	Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сутки)	с	Компенса ция (целевой уровень HbA1c менее 7,5% при отсутствии тяжелых гипогликеми й)
	Измерение уровня АД	При каждом посещении врача	Биохимическое исследование крови: общий белок, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, АСТ, АЛТ, креатинин, мочевина, калий, натрий, хлориды. Расчет СКФ (проводится	согласно пунктам 8.1. и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно пункту 8.3. ЛФК применяется согласно пунктам 8.12–8.13. Медикаментозная терапия:		

1	2	3	4	5	6	7	8	
				согласно пункту 7.11.1). Определение содержания антител АТ/ГДК, к островковым клеткам, инсулину. Гормональное исследование крови: С-пептид, инсулин, индекс НОМА-ir (проводится согласно пункту 11.3). Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS. УЗИ брюшной полости. Электронейромиография. Функциональные тесты диагностики автономной нейропатии. Консультация	пероральные гипогликемические средства (бигуаниды): метформин: начальная доза 500 мг/сутки с постепенной титрацией дозы до достижения целевых показателей гликемического контроля; инсулинотерапия: ИПД, начиная с 1–4 ЕД/сутки подкожно с дальнейшей титрацией дозы по уровню гликемии; интенсификация инсулинотерапии в зависимости от уровня HbA1c до базис-болюсного режима инсулинотерапии (0,5–1,5 ЕД/кг/сутки подкожно); антигипертензивные лекарственные средства			внутри:

1	2	3	4	5	6	7	8
				<p>врачей: генетика, педиатра, кардиолога, невролога, акушера-гинеколога (уролога)</p>	<p>ингибиторы АПФ: каптоприл 0,3–0,5 мг/кг/сутки, энalapрил 0,1–0,6 мг/кг/сутки или лизиноприл 0,08–0,6 мг/сутки до достижения целевого возрастного уровня АД; гиполипидемические лекарственные средства: аторвастатин в начальной дозе 10 мг в сутки, при необходимости через 2–4 недели после начала терапии дозу увеличивают до 20 мг в сутки внутрь (детям старше 10 лет). Консультация на РеспУ. Госпитализация в эндокринологическое отделение стационара по медицинским</p>		



1	2	3	4	5	6	7	8
---	---	---	---	---	---	---	---

показаниям

Таблица 18

Объем оказания медицинской помощи детям с инсулиннезависимым сахарным диабетом (СД2)  
в стационарных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Инсулиннезависимый СД (СД2) (E11.0)	РУ	Гликемический профиль 2 раза в сутки.	Ежедневн 0	Анализ мочи на ацетон. Определение НВА1с.	Обучение в «Школе диабета».	10–14 дней	Улучшение состояния
		Общий анализ крови.	1	Анализ мочи по Нечипоренко.	Диетическое питание с повышенным содержанием в пище		
		Общий анализ мочи.	1	УЗИ органов брюшной полости.	грубоволокнистой клетчатки (30 г/сутки).		
		Биохимическое исследование крови: электролиты (калий, натрий, хлориды), креатинин, мочевины, общий белок, АСТ, АЛТ, ОХ, ТГ.	1	Консультация врачей: акушера-гинеколога, уролога	назначается согласно пунктам 8.1 и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно пункту 8.3. ЛФК применяется согласно пунктам		

1	2	3	4	5	6	7	8	
		Расчет СКФ (проводится согласно пункту 7.11.1).						
		ЭКГ.	1					
		Измерение уровня АД.	Ежедневн 0					
		Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии.	1					
		Консультация врачей: офтальмолога, невролога	1					
					8.12–8.13. Медикаментозная терапия: пероральные гипогликемические средства (бигуаниды): метформин: начальная доза 500 мг/сутки с постепенной титрацией дозы до достижения целевых показателей гликемического контроля; инсулинотерапия: ИПД, начиная с 1–4 ЕД/сутки подкожно с дальнейшей титрацией дозы по уровню гликемии; интенсификация инсулинотерапии в зависимости от уровня HbA1c до базис-болюсного режима инсулинотерапии (0,5–1,5 ЕД/кг/сутки			

1	2	3	4	5	6	7	8	
					<p>подкожно);  антигипертензивные  лекарственные  средства    внутри:  ингибиторы АПФ:  каптоприл   0,3–0,5  мг/кг        /сутки,  эналаприл   0,1–0,6  мг/кг/сутки   или  лизиноприл 0,08–0,6  мг/сутки       до  достижения  целевого  возрастного уровня  АД;  гиполипидемически  е   лекарственные  средства:  аторвастатин    в  начальной        дозе  10 мг в сутки, при  необходимости  через 2–4 недели  после            начала  терапии         дозу  увеличивают    до  20 мг в сутки внутри  (детям         старше  10 лет).  Консультация   на  РеспУ.</p>			

1	2	3	4	5	6	7	8
					Госпитализация в эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям. Перевод на ОУ по медицинским показаниям		
ОУ	Гликемический профиль 4 раза в сутки. Общий анализ крови. Общий анализ мочи. Биохимическое исследование крови: электролиты (калий натрий, хлориды), кальций, креатинин, мочевины, общий белок, АСТ, АЛТ, ОХ, ТГ, ЛПНП, ЛПВП, КА.	Ежедневн 0 1 1 1	Анализ мочи на ацетон. Гормональное исследование крови: С-пептид, инсулин, расчет индекса HOMA-ir (проводится согласно пункту 11.3). Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS. Электронейромиография. УЗИ органов	Обучение в «Школе диабета». Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сут) назначается согласно пунктам 8.1. и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно пункту 8.3. ЛФК применяется согласно пунктам	10–14 дней	Улучшение состояния	

1	2	3	4	5	6	7	8
		Расчёт СКФ (проводится согласно пункту 7.11.1).	1	брюшной полости. Консультация врачей: кардиолога, психотерапевта,	8.12–8.13. Медикаментозная терапия: пероральные гипогликемические средства		
		МАУ.	1	нефролога,	(бигуаниды):		
		ЭКГ.	1	акушера- гинеколога	метформин:		
		Измерение уровня АД.	Ежедневн 0	(уролога). СМАД.	начальная доза 500 мг/сутки с		
		Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии.	1	Холтеровское мониторирование ЭКГ.	постепенной титрацией дозы до достижения целевых		
		Консультация врачей: офтальмолога, невролога	1	Эхо-КГ	показателей гликемического контроля; инсулинотерапия: ИПД, начиная с 1– 4 ЕД/сутки подкожно с		
					дальнейшей титрацией дозы по уровню гликемии; интенсификация инсулинотерапии в зависимости от уровня HbA1c до базис-болюсного режима инсулинотерапии		

1	2	3	4	5	6	7	8
					<p>(0,5–1,5 ЕД/кг/сут подкожно);  антигипертензивные  лекарственные  средства    внутри:  ингибиторы АПФ:  каптоприл    0,3–  0,5 мг/кг/сут,  эналаприл    0,1–  0,6 мг/кг/сут   или  лизиноприл   0,08–  0,6 мг/сут       до  достижения  целевого  возрастного уровня  АД;  гиполипидемически  е    лекарственные  средства:  аторвастатин    в  начальной        дозе  10 мг/сут,       при  необходимости  через 2–4 недели  после            начала  терапии         дозу  увеличивают    до  20 мг в сутки   внутри  (детям         старше  10 лет).  Консультация   на</p>		

1	2	3	4	5	6	7	8
					РеспУ. Госпитализация в эндокринологическо е отделение стационара по медицинским показаниям. Перевод на РеспУ по медицинским показаниям		
РеспУ	Гликемический профиль 4 раза в сутки. Общий анализ крови. Общий анализ мочи. Определение HbA1c. МАУ ЭКГ Измерение уровня АД Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии Консультация	Ежедневн о 1 1 1 1 1 Ежедневн о 1 1	Анализ мочи на ацетон. Биохимическое исследование крови: электролиты (калий, натрий, хлориды), кальций, креатинин, мочевина, общий белок, АСТ, АЛТ, ОХ, ТГ, ЛПНП, ЛПВП, КА. Определение С- пептида, инсулина, АТ/ГДК, к островковым клеткам,	Обучение в «Школе диабета». Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сут) назначается согласно пунктам 8.1. и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно пункту 8.3. ЛФК применяется согласно пунктам 8.12–8.13. Медикаментозная терапия:	10–14 дней	Улучшени е состояния	



1	2	3	4	5	6	7	8
		врачей: офтальмолога, невролога, акушера- гинеколога (уролога)		инсулину. Расчет индекса НОМА-ir проводится согласно пункту 11.3. Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS. УЗИ органов брюшной полости. Электронейромио графия. Функциональные тесты для диагностики автономной нейропатии. Консультация врачей: генетика, психотерапевта, кардиолога	пероральные гипогликемические средства (бигуаниды): метформин: начальная доза 500 мг/сут с постепенной титрацией дозы до достижения целевых показателей гликемического контроля; инсулинотерапия: ИПД, начиная с 1–4 ЕД/сутки подкожно с дальнейшей титрацией дозы по уровню гликемии; интенсификация инсулинотерапии в зависимости от уровня HbA1c до базис-болюсного режима инсулинотерапии (0,5–1,5 ЕД/кг/сут подкожно); антигипертензивные лекарственные		

1	2	3	4	5	6	7	8
					<p>           средства      внутри:            ингибиторы   АПФ:            каптоприл     0,3–            0,5 мг/кг/сут,            эналаприл     0,1–            0,6 мг/кг/сут   или            лизиноприл    0,08–            0,6 мг/сут     до            достижения            целевого            возрастного уровня            АД;            гиполипидемически            е   лекарственные            средства:            аторвастатин   в            начальной     дозе            10 мг в сутки, при            необходимости            через 2–4 недели            после          начала            терапии        дозу            увеличивают   до            20 мг в сутки внутри            (детям старше 10            лет).            Консультация   на            РеспУ.            Госпитализация в            эндокринологическо            е                отделение         </p>		

1	2	3	4	5	6	7	8
					стационара медицинским показаниям	по	

Объем оказания медицинской помощи детям с отклонением результатов нормы теста на толерантность к глюкозе в амбулаторных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	минимальная кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Отклонения результатов нормы теста на толерантность к глюкозе (R73.0)	РУ	ОГТТ (проводится согласно пункту 3 таблицы 1). Общий анализ крови. Общий анализ мочи. Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии.	1 раз в год.  1 раз в год.  1 раз в год.	УЗИ органов брюшной полости. ЭКГ. Измерение уровня АД. Консультация врачей: офтальмолога, невролога	Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сут). Физическая нагрузка назначается согласно пунктам 8.12–8.13. Консультация на ОУ	Постоянно	Улучшение состояния. Компенсация (нормализация) уровней гликемии натощак и через 2 часа после ОГТТ менее 5,6 и 7,8 соответственно

1	2	3	4	5	6	7	8
	ОУ	ОГТТ (проводится согласно пункту 3, таблицы 1). Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии	1 раз в год и далее по показаниям не чаще 2 раз в год. При каждом посещении врача и самоконтроль	Определение уровня инсулина натощак и через 2 часа ОГТТ с расчетом индексов инсулинорезистентности. Общий анализ крови. Общий анализ мочи. Биохимическое исследование крови: общий белок, ОХ, ТГ, АСТ, АЛ, креатинин, мочевины. УЗИ органов брюшной полости. Измерение уровня АД. ЭКГ. Консультация врачей: офтальмолога, невролога	Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сут). Физическая нагрузка назначается согласно пунктам 8.12–8.13. Консультация на РеспУ	Постоянно	Улучшение состояния. Компенсация (нормализация) уровней гликемии натощак и через 2 часа после ОГТТ менее 5,6 и 7,8 соответственно
	РеспУ	Измерение уровня АД.	При каждом посещении врача.	Определение уровня инсулина натощак и через 2 часа ОГТТ с	Диетическое питание с повышенным	Постоянно	Нормализация уровней гликемии

1	2	3	4	5	6	7	8
		Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии	При каждом посещении врача и самоконтроль	расчетом индексов инсулинорезистентности. Определение HbA1c. Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА АСТ, АЛТ, креатинин, мочевина	содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сут). Физическая нагрузка назначается согласно пунктам 8.12 – 8.13. Консультация на ОУ		натошак и через 2 часа после ОГТТ <5,6 и <7,8 соответственно, и (или) индекса инсулинорезистентности HOMA-ir <3,2

Приложение 2  
к клиническому протоколу  
«Диагностика и лечение  
пациентов с  
эндокринологическими  
заболеваниями (детское  
население)»

Диагностика и лечение заболеваний щитовидной железы

1. Заболевания щитовидной железы – группа заболеваний, характеризующихся нарушением структуры (размеров) и (или) функции щитовидной железы (далее – ЩЖ);

1.1. увеличение размеров ЩЖ (или зоба) – гетерогенное понятие, включающее тиреопатии различного генеза. Включает диффузную и узловую формы:

диффузный зоб – увеличение размеров (объемов) ЩЖ, развивающееся вследствие хронической йодной недостаточности или других экзогенных факторов;

узловой зоб – клиническое понятие, объединяет различные по морфологии объемные образования ЩЖ, выявляемые с помощью пальпации и визуализирующих инструментальных методов диагностики.

Согласно классификации Всемирной организации здравоохранения (2001) выделяют следующие степени зоба:

0 степень: зоба нет;

1 степень: размеры доли больше величины дистальной фаланги большого пальца пациента. Зоб пальпируется, но не виден;

2 степень: зоб пальпируется и виден на глаз;

2. Интерпретация некоторых изменений в ЩЖ, выявленных при сонографии:

жидкостные (анэхогенные) образования с четким, ровным контуром, размером до 5 мм трактуются как микрокисты и являются вариантом нормальной ультразвуковой картины ЩЖ. Наличие микрокист отмечается в протоколе ультразвукового исследования, но в заключение не выносится. В случае нормального объема, экзогенности и экоструктуры ЩЖ и при отсутствии изменений в региональных лимфатических узлах, такие образования являются вариантом нормы, не требующим дополнительного обследования и консультации врача-эндокринолога;

жидкостные (анэхогенные) образования с четким контуром, без тканевого содержимого, размерами 5–10 мм расцениваются как узловой зоб (киста).

3. Термин «многоузловой зоб» используется при обнаружении в ЩЖ двух и более узловых образований.

4. Узловые образования ЩЖ со следующими ультразвуковыми признаками расцениваются как подозрительные на злокачественные (гипоэхогенный узел с нечеткими контурами, неправильной формы, с микрокальцинатами, выраженным интранодулярным кровотоком, распространение узлового образования за пределы капсулы, деформирование контура ЩЖ, увеличение размеров узлового образования в динамике) и требуют уточнения диагноза.

5. Основным методом дифференциальной диагностики объемных образований ЩЖ является тонкоигольная аспирационная биопсия (далее – ТАБ). Показания к проведению ТАБ представлены в таблице 1 настоящего приложения.

Таблица 1

Показания к проведению ТАБ объемных образований ЩЖ

Анамнестические показания:	Клинические показания:	Ультразвуковые критерии:
наличие в анамнезе облучения головы и шеи; семейный анамнез рака ЩЖ; наличие заболеваний, ассоциированных в рамках синдромов множественных эндокринных неоплазий	плотный узел; быстрорастущий узел (увеличение объема узла на 50% за 6 месяцев.); узел ЩЖ, фиксированный к соседним анатомическим структурам; узел ЩЖ, сочетающийся с увеличением регионарных лимфатических узлов, превышающим возрастные нормы	гипоэхогенный узел с нечеткими контурами; неправильной формы; микрокальцинатами; выраженным интранодулярным кровотоком; распространение узлового образования за пределы капсулы, деформирование контура ЩЖ; увеличение размеров узлового образования в динамике (увеличение объема узла на 50% за 6 месяцев)

5.1. показания для повторного проведения ТАБ объемных образований ЩЖ определяются лечащим врачом с учетом анамнестических, клинических и ультразвуковых данных;

5.2. наиболее частые варианты цитологического заключения ТАБ:  
 коллоидный зоб;  
 аденоматозный зоб;  
 тиреоидит;  
 фолликулярная опухоль;  
 опухоль ЩЖ, подозрительная к раку;  
 рак ЩЖ (папиллярный, фолликулярный, медуллярный, недифференцированный);



5.3. заключения по цитологическому исследованию «фолликулярная неоплазия» или «фолликулярная опухоль», требуют консультации врача-онколога.

6. Проведение сцинтиграфии ЩЖ показано при низких и супрессированных значениях тиреотропного гормона (далее – ТТГ) и (или) клинических признаках тиреотоксикоза.

7. Объем оказания медицинской помощи детскому населению с болезнями ЩЖ, связанными с йодной недостаточностью, сходными состояниями и другими формами нетоксического зоба в амбулаторных условиях приведен в таблице 2 настоящего приложения.

8. Тиреоидиты – заболевания ЩЖ, сопровождающиеся повреждением паренхимы. Классифицируются в зависимости от остроты процесса (острый, подострый, хронический) и характера воспаления (гнойный, аутоиммунный):

8.1. критерии диагностики аутоиммунного тиреоидита: ультразвуковые изменения ЩЖ, характерные для воспалительного процесса в сочетании с диагностическим уровнем антител к тиреоидной пероксидазе (далее – АТ к ТПО). При наличии структурных изменений ЩЖ, расцениваемых как ультразвуковые признаки тиреоидита, и нормальном уровне АТ к ТПО – дополнительно с целью верификации диагноза определение уровня антител к тиреоглобулину (далее – АТ к ТГ);

8.2. объем оказания медицинской помощи детскому населению с тиреоидитами в амбулаторных условиях приведен в таблице 3, в стационарных условиях – в таблице 4 настоящего приложения.

9. Гипотиреоз – клинический синдром, обусловленный стойким дефицитом тиреоидных гормонов. Манифестный гипотиреоз характеризуется уровнем ТТГ более 10 мМЕ/л и (или) низким уровнем свободного тироксина (далее – св. Т<sub>4</sub>), наличием клинических симптомов и требует заместительной терапии левотироксином натрия. В период беременности коррекция дозы левотироксина натрия проводится под контролем ТТГ и св. Т<sub>4</sub> 1 раз в 4–8 недель (целевой уровень ТТГ менее 2,5 мМЕ/мл):

9.1. субклинический гипотиреоз характеризуется уровнем ТТГ от 4,2 до 10 мМЕ/л и нормальным уровнем св. Т<sub>4</sub>, отсутствием клинических симптомов. Заместительная терапия левотироксином натрия обязательно назначается:

детям в возрасте до 3 лет;

детям в возрасте от 3 до 18 лет при ТТГ более 10 мМЕ/л.

В остальных случаях заместительная терапия левотироксином натрия назначается по индивидуальным показаниям;

9.2. врожденный гипотиреоз – обследование и диагностика

проводится в соответствии с клиническими протоколами диагностики, лечения и диспансерного наблюдения детского населения с заболеванием «Первичный врожденный гипотиреоз»:

редиагностика заболевания:

критерии редиагностики:

уточнение этиологии (исключение транзиторной дисфункции);

недоношенные или соматические новорожденные;

новорожденные со ЩЖ в типичном месте с нормальными (незначительно) уменьшенными ее размерами и положительными антителами (материнские блокирующие антитела к рецептору тиреотропного гормона (далее – АТ к рТТГ) или мутации рТТГ);

дети с умеренным дисгормоногенезом (йодный дефицит или дисгормоногенез);

дети с транзиторным гипотиреозом для исключения гетерозиготной DUOX2 мутации (дисгормоногенез);

редиагностика врожденного гипотиреоза (далее – ВГ) не показана: повышение ТТГ после 1 года жизни ребенка вследствие недостаточной дозы левотироксина или плохой комплаентности;

при тиреоидной дисгенезии;

при подтвержденном молекулярном генетическом обследовании дисгормоногенезе (DUOX2 мутации или Пендред синдром);

редиагностика заболевания проводится, как правило, в возрасте ребенка старше 3 лет, когда основные функции мозга, на которые влияют тиреоидные гормоны, сформированы. Ранняя редиагностика (в 1 год жизни ребенка) показана при транзиторном повышении ТТГ (у новорожденных с АТ к ТПО или АТ к рТТГ при нормальной ЩЖ в типичном месте);

методы редиагностики ВГ:

для уточнения диагноза левотироксин отменяют на 4–6 недель (в зависимости от терапевтической дозы) с проведением полной редиагностики (гормональная, инструментальная);

для уточнения только наличия или отсутствия первичного ВГ дозу левотироксина уменьшают на 30% на 2–3 недели. Повышение ТТГ >10 мМЕ/л в течение периода наблюдения подтверждает наличие гипотиреоза. При нормализации ТТГ рекомендовано дальнейшее уменьшение дозы левотироксина с редиагностикой заболевания;

9.3. транзиторный гипотиреоз новорожденных – состояние временной (преходящей) гипотироксинемии, сопровождающееся повышением уровня ТТГ. На этапе неонатального скрининга невозможно различить врожденный и транзиторный гипотиреоз. Разграничение проводится на II этапе скрининга при повторном определении уровней ТТГ и св. Т<sub>4</sub> в сыворотке;

#### 9.4. начало терапии врожденного гипотиреоза:

сразу после постановки диагноза, а также в сомнительных случаях должна быть начата заместительная терапия препаратами тиреоидных гормонов;

9.5. объем оказания медицинской помощи детскому населению с нарушением функции ЩЖ – гипотиреозом – в амбулаторных условиях приведен в таблице 5, в стационарных условиях – в таблице 6 настоящего приложения.

10. Тиреотоксикоз – синдром, обусловленный избыточным содержанием тиреоидных гормонов в крови и их токсическим действием на различные органы и ткани ребенка. Основной причиной тиреотоксикоза у детей является болезнь Грейвса:

10.1. консервативное лечение тиреотоксикоза проводится тиреостатическими лекарственными средствами. У детей предпочтительной является схема «блокируй». По индивидуальным показаниям используется схема «блокируй – замещай»;

10.2. показания для назначения глюкокортикоидных лекарственных средств:

активная фаза аутоиммунной офтальмопатии;

развитие агранулоцитоза на фоне тиреостатической терапии;

на этапе предоперационной подготовки.

Минимальная длительность консервативной терапии должна составлять не менее 1,5 лет.

11. Показания к хирургическому лечению тиреотоксикоза:

рецидивирующее течение тиреотоксикоза на фоне адекватной тиростатической терапии;

аллергические и токсические реакции на тиростатические лекарственные средства, резистентность к тиростатическим лекарственным средствам;

низкая приверженность пациента к консервативной терапии;

сочетание болезни Грейвса с узловым зобом.

12. Противопоказания к хирургическому лечению тиреотоксикоза:

декомпенсированный тиреотоксикоз;

период обострения соматических заболеваний.

13. Объем оказания медицинской помощи детям с нарушением функции ЩЖ – гипертиреозом – в амбулаторных условиях приведен в таблице 7, в стационарных условиях – в таблице 8 настоящего приложения.

Объем оказания медицинской помощи детям с заболеваниями щитовидной железы (ЩЖ), связанными с йодной недостаточностью, исходными состояниями и другими формами нетоксического зоба в амбулаторных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	кратность (минимальная)	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Болезни щитовидной железы, связанные с йодной недостаточностью, и сходные состояния (E01).  Диффузный (эндемический) зоб, связанный с йодной недостаточностью (E01.0).  Нетоксический диффузный зоб (E04.0)  Другие	РУ: диспансерное наблюдение участкового врача-педиатра         ОУ	Пальпация ЩЖ Ультразвуковое исследование (далее – УЗИ) ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз в год 1 раз в год	Гормональное исследование крови: ТТГ (при выявлении, далее – по показаниям). Общий анализ крови. Электрокардиография (далее – ЭКГ)	Калия йодид внутрь – 90 мкг/сут детям младшего возраста (0 – 5 лет 11 месяцев), 100–150 мкг/сут детям школьного возраста (6–12 лет), 200 мкг/сут школьникам старше 12 лет. При отсутствии уменьшения объема ЩЖ и (или) наличии зоба II степени по данным УЗИ через 12 месяцев лечения консультация врача эндокринолога в областной организации здравоохранения (далее – ОУ)	По показаниям не менее года	Уменьшение размеров зоба, выздоровление
		Пальпация ЩЖ	1 раз в год	Гормональное	Калия йодид внутрь –	По	Умень

1	2	3	4	5	6	7	8
уточненные формы нетоксического зоба (E04.8).	(диспансерное наблюдение у врача-педиатра участкового)	УЗИ ЩЖ и лимфатических узлов	1 раз в год	исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО	90 мкг/сут детям младшего возраста (0 – 5 лет 11 месяцев), 100–150 мкг/сут детям школьного возраста (6–12 лет), 200 мкг/сут школьникам старше 12 лет.	показания менее года	шение размеров зоба, выздоровление
Дисгормональный зоб (E07.1).					При отсутствии уменьшения объема ЩЖ и (или) наличии зоба II степени по данным УЗИ назначение левотироксина натрия внутрь 1,5–2 мкг/кг/сут под контролем УЗИ ЩЖ (каждые 6 месяцев) до 6–12 месяцев в зависимости от объема ЩЖ.		
Зоб (эндемический), связанный с йодной недостаточностью, неуточненный (E01.2).					При неэффективности лечения врачебная консультация в республиканской организации здравоохранения (далее – РеспУ) с целью уточнения диагноза		
Нетоксический зоб неуточненный (E04.9)	РеспУ	УЗИ ЩЖ и лимфатических узлов с доплерографией	1 раз в год	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО. Тонкоигольная пункционная	Калия йодид внутрь – 90 мкг/сут детям младшего возраста (0 – 5 лет 11 месяцев), 100–150 мкг/сут детям школьного возраста (6–12 лет), 200 мкг/сут	Показания менее года	Уменьшение размеров зоба, выздоровление

1	2	3	4	5	6	7	8
				аспирационная биопсия (далее – ТПАБ) ЩЖ под контролем УЗИ. Сцинтиграфия ЩЖ. Консультация врача-хирурга	школьникам старше 12 лет. При отсутствии уменьшения объема ЩЖ и (или) наличии зоба II степени по данным УЗИ назначение левотироксина натрия внутрь 1,5–2 мкг/кг/сут под контролем УЗИ ЩЖ (каждые 6 месяцев) но не менее до 6–12 месяцев в зависимости от объема ЩЖ		
Многоузловой (эндемический) зоб, связанный с йодной недостаточностью (E01.1)	РУ	Пальпация ЩЖ УЗИ ЩЖ Гормональное исследование крови: ТТГ	2 раза в год 2 раза в год 1 раз при выявлении		При нарушении функции ЩЖ – лечение аналогично лечению гипотиреоза (E01.8) или тиреотоксикоза (E05). Врачебная консультация на ОУ для проведения ТПАБ. Консультация врача-хирурга	По показателям не менее года	Уменьшение размеров зоба, выздоровление
Нетоксический одноузловой зоб (E04.1).	ОУ	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов с доплерографией	2 раза в год	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО. Сцинтиграфия ЩЖ.	При нарушении функции ЩЖ – лечение аналогично лечению гипотиреоза (E01.8) или тиреотоксикоза (E05). Врачебная консультация на РеспУ по медицинским показаниям	По показателям не менее года	Уменьшение размеров зоба, выздоровление
Нетоксический многоузловой зоб (E04.2)		Консультация врача-онколога	1 раз при выявлении, далее – по медицинским показаниям	ТПАБ ЩЖ под контролем УЗИ			

1	2	3	4	5	6	7	8
	РеспУ	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов с доплерографией	1 раз в год	ТПАБ ЩЖ под контролем УЗИ. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , свободный трийодтиронин (далее – св. Т <sub>3</sub> ), АТ к ТПО, кальцитонин. Сцинтиграфия ЩЖ. КТ или МРТ грудной области. Консультация врача-онколога	Хирургическое лечение по показаниям. При нарушении функции ЩЖ – лечение аналогично лечению гипотиреоза (E01.8) или тиреотоксикоза (E05)	По показаниям не менее года	Уменьшение размеров зоба, выздоровление

Таблица 3

Объем оказания медицинской помощи детям с тиреоидитами в амбулаторных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания	
		обязательная	минимальная кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность		
1	2	3	4	5	6	7	8	
Острый тиреоидит (E06.0)	РУ	Пальпация ЩЖ (размеры и наличие болезненности) Общий анализ крови  УЗИ региональных лимфатических узлов Термометрия  ЭКГ  Консультация врача-хирурга	ЩЖ и анализ  ЩЖ и     При выявлении	1 раз при выявлении, далее – по показаниям 1 раз в 7–10 дней до купирования воспаления 1 раз при выявлении, далее – по показаниям Ежедневно до выздоровления 1 раз при выявлении, далее – по показаниям	Консультация врача-оториноларинголога	Госпитализация в хирургическое отделение больницы организации здравоохранения областного уровня (далее – хирургический стационар ОУ)	14–21 день	Выздоровление



1	2	3	4	5	6	7	8
	ОУ	Общий анализ крови	1 раз в 10 дней до купирования воспаления	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , ТТГ. Сцинтиграфия ЩЖ, области шеи. Консультация врача-оториноларинголога, врача-хирурга. ЭКГ	Госпитализация в хирургический стационар ОУ	14–21 день	Выздоровление
		УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз при выявлении, далее – по показаниям				
	РеспУ	Термометрия	Ежедневно до выздоровления				
		Общий анализ крови	1 раз в 10 дней до купирования воспаления	Общий анализ крови. Сцинтиграфия ЩЖ, области шеи.	Госпитализация в хирургический стационар РеспУ	14–21 день	Выздоровление
		Термометрия	Ежедневно до выздоровления	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , св. Т <sub>3</sub> , ТТГ, АТ к ТПО, АТ к рТТГ. УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. КТ области шеи и грудного пространства. Консультация врача-хирурга, врача-оториноларинголога			
Подострый тиреоидит (E06.1)	РУ	Пальпация (размеры и наличие болезненности) ЩЖ и общий анализ крови	1 раз при выявлении, далее – по показаниям 1 раз в 10 дней до купирования воспаления	Консультация врача-оториноларинголога	Преднизолон 0,5–1 мг/кг/сут внутрь или метилпреднизолон 0,4–0,8 мг/кг/сут внутрь в течение 2–3 недель с последующим постепенным снижением	До ликвидации воспаления	Выздоровление

1	2	3	4	5	6	7	8
		УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз при выявлении, далее – по показаниям		дозы под контролем скорости эритроцитов (СОЭ). Нестероидные противовоспалительные лекарственные средства внутри: диклофенак 0,5–2 мг/кг/сут или ибупрофен 300–600 мг/сут под контролем СОЭ. Врачебная консультация на ОУ	проц оседания (далее – до 6 месяцев)	
		Термометрия ЭКГ	Ежедневно 1 раз при выявлении, далее – по показаниям				
ОУ		Общий анализ крови	1 раз в 10 дней до купирования воспаления	При выявлении, далее по показаниям в зависимости от нарушения функции ЩЖ.	Преднизолон 0,5–1 мг/кг/сут или метилпреднизолон 0,4–0,8 мг/кг/сут внутри в течение 2–3 недель с последующим постепенным снижением дозы под контролем	До ликвидации и воспаления	Выздоровление
		УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов с доплерографией	1 раз при выявлении, далее – по показаниям	ТПАБ ЩЖ под контролем УЗИ. Гормональное			

1	2	3	4	5	6	7	8	
		Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub>	1 раз при выявлении, далее – по показаниям	исследование крови: АТ к ТПО. Сцинтиграфия области шеи. Консультация врача-оториноларинголога, врача-хирурга	ЩЖ,	СОЭ. Нестероидные противовоспалительные лекарственные средства внутри: диклофенак 0,5–2 мг/кг/сут 50–150 мг/сут или мелоксикам 7,5–15 мг/сут, или ибупрофен 300–600 мг/сут, или нимесулид 1,5–3 мг/кг/сут 100–200 мг/сут. Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии	есса до 6 меся цев	
РеспУ				Общий анализ крови. Сцинтиграфия области шеи. Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , св. Т <sub>3</sub> , ТТГ, АТ к ТПО, АТ к рТТГ. ТПАБ ЩЖ под контролем УЗИ. Консультация врача-оториноларинголога, врача-хирурга, врача-невролога	ЩЖ,	Преднизолон 0,5–1 мг/кг/сут или метилпреднизолон 0,4–0,8 мг/кг/сут внутри в течение 2–3 недель с последующим постепенным снижением дозы под контролем СОЭ. Нестероидные противовоспалительные лекарственные средства внутри: диклофенак 0,5–2 мг/кг/сут 50–150 мг/сут или	До ликв идац ии воспа литель ьного проц есса до 6 меся цев	Выздор овлени е

1	2	3	4	5	6	7	8	
					мелоксикам 7,5– 15 мг/сут, или ибупрофен 300– 600 мг/сут, или нимесулид 1,5– 3 мг/кг/сут 100– 200 мг/сут.			
					Определение показаний для хирургического лечения при рецидивировании заболевания			
Аутоиммунный тиреоидит (E06.3)	РУ	Пальпация ЩЖ (размеры и наличие болезненности) Общий анализ крови УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов Гормональное исследование высокочувствительным методом: ТТГ	ЩЖ и анализ и и	1 раз при выявлении 1 раз при выявлении 1 раз при выявлении, далее – по показаниям 1 раз при выявлении, далее – по показаниям	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО. Консультация врача-оториноларинголога, врача-офтальмолога	При сохраненной функции ЩЖ лечение не проводится. В стадии тиреотоксикоза: β-адреноблокаторы внутри: атенолол 0,5–1 мг/кг/сут или метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, или пропранолол 1 мг/кг/сут. Лечение проводится под контролем АД, пульса, св. Т <sub>4</sub> , ТТГ. В стадии гипотиреоза: левотироксин натрия внутри аналогично лечению гипотиреоза (E01.8). Врачебная консультация на ОУ	Пост оянно	Выздоровление. Ремиссия. Реклассификация диагноза

1	2	3	4	5	6	7	8
	ОУ	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub>	1 раз в год  1 раз в год, при нарушении функции обследования аналогично обследованию при гипотиреозе (Е01.8) или тиреотоксикозе (Е05)  1 раз при выявлении	Гормональное исследование крови: ТТГ. Биохимическое исследование крови: общий холестерин (далее – ОХ), триглицериды (далее – ТГ) глюкоза, аланинаминотрансфераза (далее – АлАТ), аспаратаминотрансфераза (далее – АсАТ). УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. ТПАБ щитовидной железы под контролем УЗИ. Консультация врача-офтальмолога, врача-оториноларинголога, врача-кардиолога, врача-хирурга	При сохраненной функции ЩЖ лечение не проводится. В стадии тиреотоксикоза: β-адреноблокаторы внутрь: атенолол 0,5–1 мг/кг/сут или метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, пропранолол 1 мг/кг/сут. Лечение проводится под контролем АД, пульса, св. Т <sub>4</sub> , ТТГ аналогично лечению тиреотоксикоза (Е05). В стадии гипотиреоза: левотироксин натрия внутрь аналогично лечению гипотиреоза (Е01.8). Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии	Пост оянно	Выздоровление. Ремиссия. Реклассификация диагноза
	РеспУ			Гормональное исследование крови высокочувствительным методом: св. Т <sub>3</sub> , св. Т <sub>4</sub> , ТТГ, АТ к ТПО, АТ к рТТГ, АТ к ТГ. УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов с доплерографией.	При сохраненной функции щитовидной железы лечение не проводится. В стадии тиреотоксикоза: β-адреноблокаторы внутрь: атенолол 0,5–1 мг/кг/сут или метопролол 0,5–1 мг/кг/сут,	Пост оянно	Выздоровление. Ремиссия. Реклассификация диагноза

1	2	3	4	5	6	7	8
				ТПАБ ЩЖ под контролем УЗИ. Сцинтиграфия ЩЖ. КТ орбит. Консультация врача-офтальмолога, врача-хирурга	пропранолол 1 мг/кг/сут. Лечение проводится под контролем АД, пульса, св. Т <sub>4</sub> , ТТГ аналогично лечению тиреотоксикоза (E05). В стадии гипотиреоза: левотироксин натрия внутрь аналогично лечению гипотиреоза (E01.8)		

Таблица 4  
 Объем оказания медицинской помощи детям с тиреоидитами в стационарных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	минимальная кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Подострый тиреоидит (E06.1)	РУ	Термометрия Общий анализ крови Гормональное исследование крови: ТТГ; св. Т <sub>4</sub> УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов с доплерографией ЭКГ	Ежедневно 1 раз в 7–10 дней 1 раз при поступлении и 1 раз в 2–4 недели 1 раз при поступлении и 1 раз при поступлении (по показаниям чаще)	Консультация врача-оториноларинголога, врача-хирурга	Преднизолон 0,5–1 мг/кг/сут внутрь или метилпреднизолон 0,4–0,8 мг/кг/сут внутрь в течение 2–3 недель с последующим постепенным снижением дозы под контролем СОЭ. Нестероидные противовоспалительные лекарственные средства внутрь: диклофенак 0,5–2 мг/кг/сут 50–150 мг/сут или ибупрофен 300–600 мг/сут под контролем СОЭ. При неэффективности терапии перевод в стационар ОУ	14–21 день	До ликвидации воспалительного процесса

1	2	3	4	5	6	7	8	
	ОУ	Термометрия Общий анализ крови  Гормональное исследование крови: ТТГ; св. Т <sub>4</sub>  УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов доплерографией ЭКГ	Ежедневно 1 раз в 7–10 дней 1 раз при поступлении и 1 раз в 2–4 недели 1 раз при поступлении и 1 раз при поступлении и (по показаниям чаще)	Сцинтиграфия области шеи. Консультация оториноларинголога, врача-хирурга	ЩЖ, врача-	Преднизолон внутрь 0,5–1 мг/кг/сут или метилпреднизолон 0,4–0,8 мг/кг/сут внутрь в течение 2–3 недель с последующим постепенным снижением дозы под контролем СОЭ. Нестероидные противовоспалительные лекарственные средства внутрь: диклофенак 0,5–2 мг/кг/сут 50–150 мг/сут или ибупрофен 300–600 мг/сут под контролем СОЭ. При неэффективности терапии перевод в стационар РеспУ	14–21 день	До ликвидации воспалительного процесса
	РеспУ	Общий анализ крови Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , св. Т <sub>3</sub> , ТТГ	1 раз 1 раз	Сцинтиграфия области шеи. Консультация оториноларинголога, врача-хирурга, невролога	ЩЖ, врача-врача-	Преднизолон внутрь 0,5–1 мг/кг/сут или метилпреднизолон 0,4–0,8 мг/кг/сут внутрь в течение 2–3 недель с последующим постепенным снижением дозы под контролем СОЭ. Нестероидные противовоспалительные лекарственные средства внутрь: диклофенак 0,5–	14–21 день	До ликвидации воспалительного процесса



1	2	3	4	5	6	7	8
					<p>2 мг/кг/сут 50–150 мг/сут или ибупрофен 300– 600 мг/сут под контролем СОЭ. Определение показаний для хирургического лечения при рецидивировании заболевания</p>		

Таблица 5

## Объем оказания медицинской помощи детям с гипотиреозом в амбулаторных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	минимальная кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Синдром врожденной йодной недостаточности, неврологическая форма.  Эндемический кретинизм, неврологическая форма (E00.0)	РУ	Масса и длина тела, окружность головы (для детей в возрасте до 1 года).  Пальпация ЩЖ.	При каждом посещении врача-педиатра участкового.  2 раза в год.	Консультация невролога. Гормональное исследование крови: ТТГ. ЭКГ. Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	Левотироксин натрия внутри: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут. Врачебная консультация на ОУ.  Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям	Пост оянно	Медикаментозная компенсация функции
	ОУ	Гормональное	2 раза в год	Общий анализ крови.	Левотироксин натрия	Пост	Медика



1	2	3	4	5	6	7	8
				мочевина, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций, ионизированный кальций, железо, трансферрин, ферритин. УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. МРТ (КТ) области гипофиза. Двойная рентгеновская абсорбциометрия. Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-гематолога	специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям		
Синдром врожденной йодной недостаточности, микседематозная форма. Эндемический кретинизм: гипотиреозный микседематозная	РУ	Масса и длина тела, окружность головы (для детей в возрасте до 1 года)  Пальпация ЩЖ УЗИ ЩЖ Общий анализ крови	При каждом посещении врача-педиатра участкового  2 раза в год 1 раз в год 1 раз в год	Консультация врача-невролога. Гормональное исследование крови: ТТГ. ЭКГ. Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	Левотироксин натрия внутри: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут. Врачебная консультация на ОУ. Госпитализация в специализированное	Пост оянн о	Медик аменто зная компе нсация функц ии

1	2	3	4	5	6	7	8
форма (E00.1)					эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям		
	ОУ	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .	2 раза/год (по показаниям чаще)	Общий анализ крови. Гормональное исследование крови: АТ к ТПО (при выявлении однократно), ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики).	Левотироксин натрия внутри: 0–3 месяца жизни – 10– 15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8– 10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6– 8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут.	Пост оянн о	Медик аменто зная компе нсация функц ии
		Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, глюкоза, АлАТ, АсАТ Консультация врача- невролога	1 раз в год  1 раз в год (по показаниям чаще)	Консультация врача- акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача- кардиолога. Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям		
	РеспУ			Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол, ИФР-1, тестостерон. Биохимическое исследование крови:	Левотироксин натрия внутри: 0–3 месяца жизни – 10– 15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8– 10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6– 8 мкг/кг/сут,	Пост оянн о	Медик аменто зная компе нсация функц ии

1	2	3	4	5	6	7	8
				<p>глюкоза, общий белок, АлАТ, АсАТ, креатинин, мочеви́на, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций, ионизированный кальций, железо, трансферрин, ферритин.</p> <p>УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов.</p> <p>МРТ (КТ) области гипофиза.</p> <p>Двойная рентгеновская абсорбциометрия.</p> <p>Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-гематолога</p>	<p>1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, &gt;12 лет – 2–4 мкг/кг/сут.</p> <p>Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям</p>		
Синдром врожденной йодной недостаточности, смешанная форма.	РУ	<p>Масса и длина тела, окружность головы (для детей в возрасте до 1 года)</p> <p>Пальпация ЩЖ</p> <p>УЗИ ЩЖ</p>	<p>При каждом посещении врача-педиатра</p> <p>2 раза в год</p> <p>1 раз в год</p>	<p>Консультация врача-невролога.</p> <p>Гормональное исследование крови: ТТГ. ЭКГ.</p> <p>Определение костного возраста: рентгенография</p>	<p>Левотироксин натрия</p> <p>внутри:</p> <p>0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут,</p> <p>3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут,</p> <p>6–12 месяцев – 6–</p>	<p>Пост</p> <p>оянн</p> <p>о</p>	<p>Медик</p> <p>аменто</p> <p>зная</p> <p>компе</p> <p>нсация</p> <p>функц</p> <p>ии</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
Эндемический кретинизм, смешанная форма (E00.2)		Общий анализ крови	1 раз в год	кости и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут. Врачебная консультация на ОУ. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям		
	ОУ	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub>  Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, глюкоза, АлАТ, АсАТ Консультация врача-невролога	2 раза в год (по показаниям чаще)  1 раз в год  1 раз в год (по показаниям чаще)	Общий анализ крови. Гормональное исследование крови: АТ к ТПО (при выявлении однократно), ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики). Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-кардиолога. Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	Левотироксин натрия внутрь: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут. Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям	Пост оянн о	Медик аменто зная компе нсация функц ии

1	2	3	4	5	6	7	8
	РеспУ			Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол, ИФР-1, тестостерон. Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций, ионизированный кальций, железо, трансферрин, ферритин. УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. МРТ (КТ) области гипофиза. Двойная рентгеновская абсорбциометрия. Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-гематолога	Левотироксин натрия внутри: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям	Пост оянн о	Медик аменто зная компе нсация функц ии
Другие болезни	РУ	Масса и длина тела Пальпация ЩЖ	2 раза в год 2 раза в год	Гормональное исследование крови: ТТГ.	Левотироксин натрия внутри 1–2 мкг/кг/сут,	Пост оянн	Компе нсация



1	2	3	4	5	6	7	8	
щитовидно й железы, связанные с йодной недостаточ ностью, и сходные состояния. Приобрете нный гипотиреоз вследствие недостатка йода БДУ (E01.8)	ОУ	УЗИ ЩЖ региональных лимфатических узлов	и 1 раз в год	Биохимическое исследование глюкоза, ОХ, ТГ. Гормональное	Общий анализ крови. ЭКГ	коррекция дозы под контролем ТТГ 1 раз в 6– 8 недель до достижения уровней референсного интервала. Врачебная консультация на ОУ	о в завис имос ти от функ ции щито видн ой желе зы	функц ии
					Заместительная терапия: левотироксин натрия внутри 1–2 мкг/кг/сут,	Пост оянн о в завис	Компе нсация функц ии	

1	2	3	4	5	6	7	8
		Гормональное исследование крови: ТТГ;  св. Т <sub>4</sub>	При выявлении, по достижении и компенсации функции – 2 раза в год.  1 раз при выявлении, далее – по показаниям	исследование крови: АТ к АТПО, ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики). ЭКГ. Консультация врача- акушера-гинеколога, врача-невролога	коррекция дозы под контролем ТТГ 1 раз в 6–8 недель до достижения уровней референсного интервала. Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания	имости от функции щитовидной железы	
	РеспУ			Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол (девочки), ИФР-1, тестостерон (мальчики). Биохимическое	Заместительная терапия: левотироксин натрия внутрь 1–2 мкг/кг/сут, коррекция дозы под контролем ТТГ 1 раз в 6–8 недель до достижения уровней референсного	Постоперационная зависимость от функции	Компенсация функции

1	2	3	4	5	6	7	8
				исследование крови: глюкоза, общий белок, АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, электролиты (ионы натрия, калия, хлориды), кальций, ионизированный кальций, железо, трансферрин, ферритин. УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-невролога	интервала	ции щитовидной железы	
Субклинический	РУ	Масса и длина тела Пальпация ЩЖ	2 раза в год 2 раза в год	Гормональное исследование крови: ТТГ.	Обязательное лечение детей в возрасте до 3 лет;	6–12 месяцев	Нормализации

1	2	3	4	5	6	7	8	
гипотиреоз вследствие йодной недостаточности (E02)		УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	и 1 раз в год	ЭКГ. Консультация невролога	врача-	в возрасте от 3 до 18 лет – при ТТГ более 10 мМЕ/л, в остальных случаях заместительная терапия левотироксином натрия назначается по индивидуальным показаниям. Левотироксин натрия внутрь 1–2 мкг/кг/сут, коррекция дозы под контролем ТТГ 1 раз в 6–8 недель до достижения уровней референсного интервала, затем прием калия йодида в профилактических возрастных дозировках. Врачебная консультация на ОУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания	цев	я функции и размеров щитовидной железы
	ОУ	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	и 1 раз в год	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон		Обязательное лечение детей в возрасте до 3 лет; в возрасте от 3 до 18 лет – при ТТГ более	6–12 месяцев	Нормализация функций

1	2	3	4	5	6	7	8	
		Гормональное исследование крови высокочувствительным методом: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> ;  АТ к ТПО	При выявлении, по достижении и функции – 2 раза в год;  1 раз при выявлении, далее – по показаниям	(мальчики). ЭКГ. Консультация акушера-гинеколога, врача-невролога	врача-	10 мМЕ/л, в остальных случаях заместительная терапия левотироксином натрия назначается по индивидуальным показаниям. Левотироксин натрия внутрь 1–2 мкг/кг/сут, коррекция дозы под контролем ТТГ 1 раз в 6–8 недель до достижения уровней референсного интервала, затем прием калия йодида в профилактических возрастных дозировках. Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания		ии и размеров щитовидной железы
	РеспУ			Гормональное исследование крови высокочувствительным методом: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, АТ к ТГ, пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол (девочки), ИФР-1, тестостерон (мальчики). Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок,		Обязательное лечение детей в возрасте до 3 лет; детей в возрасте от 3 до 18 лет при ТТГ более 10 мМЕ/л., в остальных случаях заместительная терапия левотироксином натрия. Назначается по индивидуальным показаниям:	6–12 месяцев	Нормализация функции и размеров щитовидной железы

1	2	3	4	5	6	7	8	
				АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА. УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. Консультация врача- акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-генетика		левотироксин натрия внутрь 1–2 мкг/кг/сут, коррекция дозы под контролем ТТГ 1 раз в 6–8 недель до достижения уровней референсного интервала, затем прием калия йодида в профилактических возрастных дозировках		
Врожденный гипотиреоз с диффузным зобом (E03.0)	РУ	Масса и длина тела, окружность головы (для детей до 1 года)	До 1 года – 1 раз в месяц, старше 1 года – 2 раза в год	Гормональное исследование крови: ТТГ. Консультация врача-невролога		Левотироксин натрия внутрь: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут. Врачебная консультация на ОУ	Пост оянная заместительная терапия	Медикаментозная компенсация функции
		Оценка нервно-психического развития	1 раз в год					
		УЗИ ЩЖ	1 раз в год					
		ЭКГ	1 раз в год					
		Общий анализ крови	1 раз в год					
		Биохимический анализ крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ)	1 раз в год					
	ОУ	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз в год	Консультация врача-оториноларинголога (нейросенсорная тугоухость при синдроме		Левотироксин натрия внутрь: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут,	Пост оянная заместительная терапия	Медикаментозная компенсация

1	2	3	4	5	6	7	8
		Гормональное исследование крови: ТТГ (достижение уровней референсного интервала), св. Т <sub>4</sub> (целевые уровни – верхняя граница референсного интервала) Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, глюкоза Консультация врача-невролога	1 раз в 3 месяца для детей до 1 года, старше года – 2 раза в год (по показаниям чаще)  1 раз в год  1 раз в год	Пендред). Гормональное исследование: АТ к ТПО. Консультация врача-генетика. Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут. Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания	тител ьная терап ия	нсация функц ии
РеспУ				Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол (девочки), ИФР-1, тестостерон (мальчики). Биохимическое исследование крови: глюкоза, АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций, кальций ионизированный, железо, трансферрин, ферритин.	Левотироксин натрия внутри: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям	Пост оянн ая замес тител ьная терап ия	Медик аменто зная компе нсация функц ии

1	2	3	4	5	6	7	8
				УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-невролога. Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года). Сцинтиграфия ЩЖ			
Врожденный гипотиреоз без зоба (E03.1)	РУ	Масса и длина тела, окружность головы (для детей до 1 года), оценка нервно-психического развития УЗИ ЩЖ ЭКГ Общий анализ крови Биохимический анализ крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ	До 1 года 1 раз в месяц, старше 1 года – 2 раза в год  1 раз в год 1 раз в год 1 раз в год 1 раз в год	Гормональное исследование крови: ТТГ. Консультация врача-невролога	Левотироксин натрия внутри: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут. Врачебная консультация на ОУ	Пост оянн ая замес тител ьяная терап ия	Медик аменто зная компе нсация функц ии
	ОУ	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз в год	Консультация врача-оториноларинголога (нейросенсорная тугоухость при синдроме	Левотироксин натрия внутри: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут,	Пост оянн ая замес	Медик аменто зная компе



1	2	3	4	5	6	7	8
		Гормональное исследование крови: ТТГ (достижение уровней референсного интервала) св. Т <sub>4</sub> (целевые уровни – верхняя граница референсного интервала) Биохимическое исследование крови: АЛАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, глюкоза Консультация врача-невролога	1 раз в 3 месяца для детей до 1 года, старше года – 2 раза в год (по показаниям чаще)  1 раз в год  1 раз в год	Пендред). Гормональное исследование: АТ к ТПО. Консультация врача-генетика. Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут. Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания	тител ьная терап ия	нсация функц ии
РеспУ				Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол (девочки), ИФР-1, тестостерон (мальчики). Биохимическое исследование крови: глюкоза, АЛАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций, кальций ионизированный, железо, трансферрин, ферритин.	Левотироксин натрия внутри: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям	Пост оянн ая замес тител ьная терап ия	Медик аменто зная компе нсация функц ии

1	2	3	4	5	6	7	8
				УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-невролога. Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года). Сцинтиграфия ЩЖ			
Гипотиреоз, вызванный медикаментами и	РУ	Масса и длина тела	2 раза в год	Гормональное исследование крови: ТТГ. ЭКГ. Консультация врача-невролога	Левотироксин натрия	Пост	Норма
		Пальпация ЩЖ	2 раза в год		внутри 1–2 мкг/кг/сут, коррекция дозы под контролем ТТГ 1 раз в 6–8 недель до достижения	оаянн о в завис имос	лизаци я функц ии

1	2	3	4	5	6	7	8
другими экзогенным и веществами (E03.2).		УЗИ ЩЖ региональных лимфатических узлов	и 1 раз в год		целевых значений 2 мМЕ/л. Врачебная консультация на ОУ	1–	ти от ЩЖ функции щитовидной железы
Постинфекционный гипотиреоз (E03.3).							
Атрофия щитовидной железы (приобретенная) (E03.4).							
Другие уточненные гипотиреозы (E03.8)							
	ОУ	УЗИ ЩЖ региональных лимфатических узлов Гормональное исследование крови: ТТГ;	и 1 раз в год  При выявлении, по	Гормональное исследование крови: АТ к ТПО, ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики). ЭКГ. Консультация		Левотироксин натрия внутрь 1–2 мкг/кг/сут, коррекция дозы под контролем ТТГ 1 раз в 6–8 недель до достижения уровней референсного	Постоперационная зависимость от функции  Нормализация функции ЩЖ

1	2	3	4	5	6	7	8
			достижени и компенсац ии функции – 2 раза в год.	акушера-гинеколога, врача-невролога. Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	интервала. Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания	ции щито видн ой желе зы	
	св. Т <sub>4</sub> .		1 раз при выявлении, далее – по показаниям				
РеспУ				Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол (девочки), ИФР- I, тестостерон (мальчики). Биохимическое исследование крови: глюкоза, АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА. УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. Консультация врача- акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача- невролога. Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	Левотироксин натрия внутри 1–2 мкг/кг/сут, коррекция дозы под контролем ТТГ 1 раз в 6– 8 недель до достижения уровней референсного интервала	Пост оянн ов завис имос ти от функ ции ЩЖ	Норма лизаци я функц ии ЩЖ

Таблица 6

Объем оказания медицинской помощи детям с гипотиреозом в стационарных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	минимальная кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Синдром врожденной йодной недостаточности, неврологическая форма. Эндемический кретинизм, неврологическая форма (E00.0)	РУ	<p>Масса и длина тела</p> <p>Оценка нервно-психического развития</p> <p>Общий анализ крови</p> <p>УЗИ ЩЖ</p> <p>Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т<sub>4</sub></p>	<p>При поступлении и</p> <p>При поступлении и</p> <p>1 раз при поступлении и (по показаниям чаще)</p> <p>1 раз (по показаниям чаще)</p> <p>1 раз</p>	<p>Гормональное исследование крови: АТ к ТПО (при выявлении однократно). Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года). Консультация врача-офтальмолога</p>	<p>Левотироксин натрия внутрь:</p> <p>0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут,</p> <p>3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут,</p> <p>6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут,</p> <p>1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут,</p> <p>6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут,</p> <p>&gt;12 лет – 2–4 мкг/кг/сут.</p> <p>Врачебная консультация на ОУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания</p>	10–14 дней	Медикаментозная компенсация функции

1	2	3	4	5	6	7	8
Синдром врожденной йодной недостаточности, микседематозная форма.		Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, глюкоза, АлАТ, АсАТ Консультация врача-невролога	1 раз (по показаниям чаще)  1 раз				
Эндемический кретинизм: гипотиреозный, микседематозная форма (Е00.1).	ОУ	Общий анализ крови  УЗИ ЩЖ Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub>	При госпитализации (по показаниям чаще) 1 раз 1 раз (по показаниям чаще)	Гормональное исследование крови: АТ к ТПО, ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики). Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-кардиолога. МРТ (КТ) области гипофиза	Левотироксин натрия внутрь: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут.	10–14 дней	Медицинская компенсация функции
Синдром врожденной йодной недостаточности, смешанная форма. Эндемический кретинизм, смешанная форма (Е00.2)		Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, глюкоза, АлАТ, АсАТ Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	1 раз  1 раз		Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания или перевод в специализированное эндокринологическое отделение стационара РеспУ		

1	2	3	4	5	6	7	8
		Консультация врача-невролога, врача- офтальмолога	1 раз	<p>Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т<sub>4</sub>, АТ к ТПО, пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол (у девочек), ИФР-1, тестостерон (у мальчиков).</p> <p>Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций, ионизированный кальций, железо, трансферрин, ферритин.</p> <p>УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов.</p> <p>МРТ (КТ) области гипофиза.</p> <p>Двойная рентгеновская абсорбциометрия.</p> <p>Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-</p>	<p>Левотироксин натрия внутри: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, &gt;12 лет – 2–4 мкг/кг/сут</p>	12–14 дней	Меди- каме- нтозн- ая комп- енсац- ия функ- ции
	РеспУ						

1	2	3	4	5	6	7	8
				гематолога			
Врожденный гипотиреоз с диффузным зобом (E03.0).	РУ	Масса и длина тела, оценка нервно-психического развития УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз при госпитализации  1 раз	Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года). Общий анализ крови. ЭКГ. Гормональное исследование крови: АТ к ТПО. Консультация врача-офтальмолога, врача-оториноларинголога (нейросенсорная тугоухость)	Левотироксин натрия внутрь: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут. Врачебная консультация на ОУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания	10–14 дней	Медикаментозная компенсация функции
Врожденный гипотиреоз без зоба (E03.1)		Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, глюкоза Консультация врача-невролога	1 раз  1 раз (по показаниям чаще)  1 раз				
	ОУ	Масса и длина тела Оценка нервно-психического развития УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз 1 раз 1 раз	Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года). Общий анализ крови. ЭКГ.	Левотироксин натрия детям 0–3 месяца – 10–14 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев – 8–12 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут,	12–14 дней	Медикаментозная компенсация функции



1	2	3	4	5	6	7	8	
		Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО	1 раз	Консультация врача-акушера-гинеколога.		1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, 12 лет – 2–4 мкг/кг/сут.	ции	
		Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, глюкоза	1 раз (по показаниям чаще)	Гормональное исследование крови: пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики)		Коррекция дозы под контролем ТТГ.		
		Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1 раз			Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания или госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара РеспУ		
РеспУ				Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол (девочки), ИФР-1, тестостерон (мальчики).		Левотироксин натрия внутрь: детям 0–3 месяца – 10–14 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев – 8–12 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, 12 лет – 2–4 мкг/кг/сут.	12–14 дней	Медикаментозная компенсация функции
				Биохимическое исследование крови: глюкоза, АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций, кальций ионизированный, железо, трансферрин, ферритин.		Коррекция дозы под контролем ТТГ		
				УЗИ ЩЖ и региональных				

1	2	3	4	5	6	7	8
---	---	---	---	---	---	---	---

лимфатических узлов.  
Консультация врача-  
акушера-гинеколога,  
врача-офтальмолога,  
врача-невролога

Таблица 7

## Объем оказания медицинской помощи детям с гипертиреозом в амбулаторных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	минимальная кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Тиреотоксикоз [гипертиреоз] (E05)	РУ	<p>Масса и длина тела</p> <p>Пальпация ЩЖ</p> <p>УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов</p> <p>Общий анализ крови</p> <p>Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т<sub>4</sub></p> <p>ЭКГ</p>	<p>1 раз в год</p> <p>1 раз при выявлении, далее – по показаниям</p> <p>1 раз при выявлении, далее – по показаниям</p> <p>1 раз в месяц</p> <p>1 раз при выявлении, далее – по показаниям</p> <p>1 раз при выявлении</p>	<p>Гормональное исследование крови: АТ к ТПО.</p> <p>Биохимическое исследование крови: глюкоза, АлАТ, АсАТ, ОХ</p>	<p>Тиреостатические лекарственные средства: производное тиомочевины – тиамазол</p> <p>0,1–1 мг/кг/сутки внутрь.</p> <p>β-адреноблокаторы</p> <p>внутри: атенолол 0,5–1 мг/кг/сут или метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, или пропранолол 1 мг/кг/сут.</p> <p>Врачебная консультация на ОУ.</p> <p>Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара –</p>	<p>1,5–2 года</p>	<p>Медикаментозная компенсация. Ремиссия. Реклассификация диагноза</p>

1	2	3	4	5	6	7	8	
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1 раз при выявлении			при выявлении или рецидиве заболевания		
	ОУ	Общий анализ крови  Гормональное исследование крови: ТТГ;	1 раз в 2 недели на этапе подбора дозы, потом 1 раз в 3 месяца 1 раз при выявлении заболевания, далее – 1 раз в 3 месяца.	Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, щелочная фосфатаза (далее – ЩФ), общий билирубин, АлАТ, АсАТ, мочевина, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций, ионизированный кальций. Гормональное исследование крови: св. Т <sub>3</sub> , АТ к рТТГ. Сцинтиграфия ЩЖ. КТ орбит. Консультация врача-хирурга, врача-кардиолога		Тиреостатические лекарственные средства: производное тиомочевины – тиамазол 0,1–1 мг/кг/сутки внутрь; β-адреноблокаторы внутри: атенолол 0,5–1 мг/кг/сут или метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, или пропранолол 1 мг/кг/сут. Применение схемы «блокируй и замещай» по индивидуальным показаниям: левотироксин натрия внутри 1 мкг/кг/сут, начиная с 4–6-й недели лечения тиреостатиками.	1,5–2 года	Ремиссия. Реклассификация диагноза

1	2	3	4	5	6	7	8
		св. Т <sub>4</sub>	1 раз в 2–4 недели до достижения компенсации, далее 1 раз в месяц		Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара – при выявлении или рецидиве заболевания. Врачебная консультация на РеспУ: при тиреотоксикозе, не поддающемся компенсации тиреостатиками; при сочетании с тяжелой аутоиммунной офтальмопатией		
		УЗИ ЩЖ региональных лимфатических узлов и с доплерографией Консультация врача-офтальмолога	1 раз при выявлении, далее – по показаниям  1 раз при выявлении, далее – по показаниям				
РеспУ	Гормональное исследование крови: ТТГ;	св. Т <sub>4</sub> , св. Т <sub>3</sub> ;	При выявлении, далее 1 раз в 3 месяца до достижения компенсации и; 1 раз в 2–4 недели, далее 1 раз	Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций, ионизированный кальций, фосфор. Гормональное исследование крови: АТ к ТПО, кортизол, АКТГ, пролактин, ИФР-1. Сцинтиграфия ЩЖ.	Тиреостатические лекарственные средства: производное тиомочевины – тиамазол 0,1–1,0 мг/кг/сутки внутрь; β-адреноблокаторы внутрь: атенолол 0,5–1 мг/кг/сут или метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, или	1,5–2 года	Ремиссия. Реклассификация диагноза

1	2	3	4	5	6	7	8
		АТ к рТТГ	<p>в месяц; при выявлении заболевани я, потом 1 раз в год для контроля достижения иммунолог ической ремиссии и оценки прогноза консервати вной терапии</p> <p>Консультация врача- офтальмолога</p>	<p>ТПАБ ЩЖ под контролем УЗИ. КТ орбит. МРТ области гипофиза. Двойная рентгеновская абсорбциометрия. Консультация врача- хирурга, врача-кардиолога, врача-невролога</p>	<p>пропранолол 1 мг/кг/сут. Применение схемы «блокируй и замещай» по индивидуальным показаниям: левотироксин натрия внутри 1 мкг/кг/сут, начиная с 4–6-й недели лечения тиреостатиками. Определение показаний для хирургического лечения ЩЖ и радийодотерапии</p>		

Таблица 8

Объем оказания медицинской помощи детям с гипертиреозом в стационарных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	минимальная кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Тиреотоксикоз [гипертиреоз] (E05)	РУ	<p>Масса и длина тела</p> <p>Общий анализ крови</p> <p>Биохимическое исследование крови: глюкоза, АЛАТ, АсАТ</p> <p>Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т<sub>4</sub></p> <p>УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов</p> <p>Консультация врача-офтальмолога,</p>	<p>1 раз при поступлении</p> <p>1 раз в 7–10 дней</p> <p>1 раз (по показаниям чаще)</p> <p>1 раз при поступлении</p> <p>1 раз в 2 недели</p> <p>1 раз при поступлении</p> <p>1 раз при поступлении (по</p>		<p>Тиреостатические лекарственные средства: производное тиомочевины – тиамазол 0,1–1 мг/кг/сутки внутрь;</p> <p>β-адреноблокаторы внутрь: атенолол 0,5–1 мг/кг/сут или метопролол 0,5–1 мг/кг/сут или пропранолол 1 мг/кг/сут.</p> <p>Применение схемы «блокируй и замещай» по индивидуальным показаниям:</p> <p>левотироксин натрия внутрь 1 мкг/кг/сут, начиная с 4–6-й недели лечения тиреостатиками.</p> <p>Госпитализация на ОУ: при тиреотоксикозе, не поддающемся компенсации тиреостатиками; при сочетании с тяжелой</p>	14–21 день	Медикаментозная компенсация

1	2	3	4	5	6	7	8
		врача-невролога	показаниям чаще)		аутоиммунной офтальмопатией		
ОУ	ЭКГ	Масса и длина тела	1 раз при поступлении	Гормональное исследование	Тиреостатические лекарственные средства:	14–21 день	Медикаментозная компенсация
	Общий анализ крови	Биохимическое исследование крови: глюкоза, АлАТ, АсАТ	1 раз в 7–10 дней	крови: св. Т <sub>3</sub> , АТ к рТТГ.	производное тиомочевины – тиамазол 0,1–1 мг/кг/сутки		
	Биохимическое исследование крови: глюкоза, АлАТ, АсАТ		1 раз при поступлении (по показаниям чаще)	Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций.	внутри; β-адреноблокаторы внутрь: атенолол 0,5–1 мг/кг/сут или метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, или пропранолол 1 мг/кг/сут.		
	Гормональное исследование крови: ТТГ; св. Т <sub>4</sub>		1 раз при поступлении	Сцинтиграфия ЩЖ.	Применение схемы «блокируй и замещай» по индивидуальным показаниям:		
	УЗИ ЩЖ и региональных лимфоузлов региональных лимфатических узлов		1 раз в 2 недели	Консультация врача–хирурга, врача–кардиолога, врача–невролога	левотироксин натрия внутрь 1 мкг/кг/сут, начиная с 4–6–й недели лечения тиреостатиками.		
	ЭКГ		1 раз при поступлении (по показаниям чаще)		Определение показаний для хирургического лечения.		
	Консультация врача-офтальмолога		1 раз при поступлении		Врачебная консультация на РеспУ или госпитализация на РеспУ: при тиреотоксикозе, не поддающемся компенсации тиреостатиками; при сочетании с тяжелой аутоиммунной офтальмопатией		



1	2	3	4	5	6	7	8
	РеспУ	Гормональное исследование крови: ТТГ, АТ к рТТГ; св. Т <sub>4</sub> , св. Т <sub>3</sub>  Консультация врача-офтальмолога	1 раз при поступлении  1 раз в 2 недели  1 раз при поступлении	Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций. Гормональное исследование крови: АТ к ТПО, кортизол, АКТГ, пролактин, ИФР-1. Сцинтиграфия ЩЖ и области шеи. ТПАБ ЩЖ под контролем УЗИ. КТ за грудиной области. КТ орбит. МРТ области гипофиза. Двойная рентгеновская абсорбциометрия. Консультация врача-оториноларинголога, врача-хирурга, врача-кардиолога, врача-невролога	Преднизолон 0,5–1 мг/кг/сут или метилпреднизолон 0,4–0,8 мг/кг/сут внутри в течение 2–3 недель с последующим постепенным снижением дозы. Определение показаний для хирургического лечения ЩЖ и радиойодотерапии	14–21 день	Медикаментозная компенсация

Приложение 3  
к клиническому протоколу  
«Диагностика и лечение  
пациентов с  
эндокринологическими  
заболеваниями (детское  
население)»

Диагностика и лечение редких (орфанных) эндокринных заболеваний

1. Гипопитуитаризм – эндокринное заболевание, характеризующееся частичной или полной недостаточностью секреции одного или нескольких гормонов гипофиза (множественная гипофизарная недостаточность (далее – МГН), врожденная или приобретенная (далее – МВГН/МПГН). Согласно этиологической классификации гипопитуитаризма (Европейская ассоциация детских эндокринологов, ESPE, 2007) различают недостаточную выработку соматотропного гормона (гипосоматотропизм, дефицит гормона роста, далее – ДГР) изолированную и в рамках МВГН/МПГН.

2. Соматотропная недостаточность. Основные клинические характеристики дефицита соматотропного гормона (далее – СТГ):

выраженная низкорослость (ниже  $-2$  SDS (standard deviation score, коэффициент стандартного отклонения) или 3 перцентили от средних для возраста и пола ребенка в популяции);

постнатальное замедление скорости роста (более чем на 1 SD (standard deviation, стандартное отклонение) ниже средней за год для возраста и пола; а при отсутствии низкорослости – более чем на 2 SD ниже средней);

характерные фенотипические признаки (обычно пропорциональное телосложение и нормальный интеллект, мелкие черты лица – «кукольное» лицо или «лицо херувима» в сочетании с более крупным лбом и запавшей переносицей, высокий голос, тонкая кожа, тонкие ломкие волосы, микропенис у мальчиков);

гипогликемии;

задержка костного созревания – отставание костного возраста от хронологического на 2 и более года; оценка проводится с использованием рентгенологического атласа (W.W.Greulich, S.I.Pyle, 1959).

3. Для оценки соответствия индивидуального роста ребенка референсным для возраста и пола данным используют соматограммы (кривые роста). Применяют соматограммы с указанием коэффициентов стандартного отклонения (SDS). Для оценки роста детей с генетическими синдромами применяют соматограммы для данного заболевания.

4. Вторичный гипотиреоз часто диагностируется до верификации соматотропной недостаточности (обычно к 3 годам ребенка) и старта терапии препаратами СТГ:

на фоне лечения СТГ потребность в левотироксине натрия увеличивается;

оценка компенсации вторичного гипотиреоза и коррекция дозы левотироксиния натрия проводится по уровню свободного тироксина (далее – св. Т<sub>4</sub>). Определение тиреотропного гормона (далее – ТТГ) при вторичном гипотиреозе не показано.

5. Выделяют манифестный и латентный вторичный гипокортицизм. Уровень кортизола в сыворотке крови в 8.00 утра ниже 150 нмоль/л, отсутствие его повышения более 540 нмоль/л при проведении теста с аналогом адренокортикотропного гормона (далее – АКТГ) короткого действия подтверждает вторичный гипокортицизм. При МВГН в первую очередь проводится компенсация вторичного гипокортицизма, затем – вторичного гипотиреоза.

6. Вторичный гипогонадизм диагностируют при отсутствии вторичных половых признаков в возрасте старше 13 лет у девочек и старше 14 лет у мальчиков и неадекватном ответе лютеинизирующего гормона (далее – ЛГ) – подъем менее 10 мЕд/л – на стимуляцию аналогом гонадотропин-рилизинг гормона.

7. Проведение стимуляционных проб на секрецию СТГ является окончательным этапом в диагностике ДГР. Для исключения ложноположительных результатов пробы проводятся после компенсации других проявлений гипопитуитаризма.

8. В диагностике ДГР перед проведением стимуляционных проб используется прайминг (насыщение) половыми стероидами. При отсутствии вторичных половых признаков прайминг выполняется у мальчиков старше 11 лет, у девочек старше 10 лет:

проведение прайминга у девочек: этинилэстрадиол, 40 мкг/м<sup>2</sup>, или конъюгированные эстрогены, 1,25 мг/сут, внутрь, вечером перед сном в течение 3 суток за 4 дня до проведением пробы на стимуляцию СТГ;

для прайминга у мальчиков используют однократное внутримышечное введение 100 мг (0,4 мл) препаратов тестостерона за 5–7 дней до проведения пробы на стимуляцию СТГ;

возможен прайминг эстрогенами также у мальчиков, по такой же схеме, как у девочек.

9. Проводится не менее 2 стимуляционных проб на СТГ. При получении максимального выброса СТГ на первой пробе более 10 нг/мл (20 МЕ/л) диагноз ДГР исключается и проведение второй пробы не показано.

10. При генетических синдромах, сочетающихся с низкорослостью

(Тернера, Прадера-Вилли, Рассела-Сильвера, Нунан, другие), не исключается наличие ДГР:

у части пациентов с генетическими синдромами стимуляционные пробы на СТГ могут быть проведены до подтверждения генетического диагноза;

терапия гормоном роста назначается при генетическом подтверждении диагноза в дозах, установленных международными протоколами;

при наличии известных высоких онкологических и других рисков у пациентов с генетическими синдромами от лечения гормоном роста воздерживаются.

11. Проведения одной стимуляционной пробы на секрецию СТГ достаточно при известной этиологии постоянного гипопитуитаризма:

наличие по данным магнитно-резонансной томографии (далее – МРТ) врожденных аномалий развития гипоталамо-гипофизарной области (полная триада или отдельные ее компоненты: эктопия задней доли гипофиза, гипоплазия аденогипофиза, аномалии ножки гипофиза; гиперплазия аденогипофиза с подтвержденными мутациями гена *PROPI*; нарушение развития прозрачной перегородки, мозолистого тела; аномалия Арнольда-Киари; кисты кармана Ратке, другие);

указание на интракраниальную опухоль и лучевую терапию в анамнезе;

наличие хотя бы одного дополнительного к ДГР дефицита гормонов гипофиза.

12. Интерпретация результатов стимуляционных проб на секрецию СТГ:

максимальный выброс СТГ при двух пробах менее 7 нг/мл (10 МЕ/л) свидетельствует о тотальном ДГР;

пик секреции СТГ от 7 до 10 нг/мл (от 10 до 20 МЕ/л) – соответствует частичному (парциальному) ДГР;

наличие дефицитарных результатов 2 стимуляционных проб на секрецию СТГ не является основным показанием для назначения лечения препаратами СТГ;

решение о лечении препаратами СТГ принимается на основании комплексной оценки клинических и лабораторных данных.

13. Переоценка соматотропной функции гипофиза:

для решения вопроса о продолжении лечения препаратами СТГ после закрытия зон роста и достижения окончательного роста проводится переоценка соматотропной функции гипофиза, после остановки лечения не менее 1 месяца;

пик выброса СТГ менее 5 нг/мл (менее 5 МЕ/л) в повторной пробе с инсулином подтверждает сохранение ДГР. Лечение препаратами СТГ

продолжается по индивидуальным показаниям в метаболических дозах;  
в случаях перманентного изолированного ДГР или МВГН переоценка соматотропной функции гипофиза не требуется;

поддерживающая терапия метаболическими дозами СТГ продолжается после закрытия зон роста в переходный от детского и подросткового к взрослому возрасту период.

14. Гиперфункция гипофиза у детей проявляется высокорослостью (рост ребенка превышает на 2 и более SDS средний рост для возраста и пола):

при дифференциальной диагностике высокорослости необходимо оценивать семейный анамнез, скорость роста, пропорции и массу тела ребенка;

при семейной высокорослости, при отсутствии противопоказаний у девочек применяется заместительная терапия эстрогенами с целью более раннего закрытия зон роста и достижения более приемлемого окончательного роста (при костном возрасте не более 13 лет);

у мальчиков назначение половых стероидов с целью торможения роста при костном возрасте более 14 лет противопоказано из-за возможного ускорения роста.

15. Сочетание гиперфункции гипофиза и высокорослости:

гигантизм (гиперсекреция гормона роста и инсулиноподобный фактор роста - 1 (далее – ИФР-1) – аденома гипофиза с изолированной гиперсекрецией гормона роста или сочетанной гиперсекрецией нескольких гормонов аденогипофиза (СТГ + пролактин + ТТГ);

синдром МакКьюна-Олбрайта;

синдром множественной эндокринной неоплазии тип 1 (далее – МЭН 1);

эктопическая секреция соматолиберина (соматотропин-рилизинг гормона) карциномой поджелудочной железы.

16. Сочетание высокорослости при гиперсекреции других гормонов без гиперсекреции СТГ:

тиреотоксикоз (болезнь Грейвса; центральный тиреотоксикоз в сочетании с гиперсекрецией пролактина и СТГ);

преждевременное половое развитие (истинное идиопатическое или органической природы).

17. Высокослосость при эндокринных нарушениях без гиперфункции гипофиза:

гипогонадизм;

хромосомные нарушения (синдром Клайнфельтера и др.);

синдром резистентности к андрогенам;

синдром резистентности к АКТГ;

дефицит ароматазы;

резистентность к эстрогенам.

18. Другие генетические синдромы с высокорослостью без гиперфункции гипофиза (Сотоса, Марфана, Видемана-Беквитта, гомоцистинурия).

19. При болезни Кушинга (избыток АКТГ, центральный гиперкортицизм при наличии АКТГ-секретирующей опухоли гипофиза) развивается выраженная низкорослость.

Сочетание низкорослости с ожирением (распределением жировых отложений преимущественно на лице и туловище, спине, в области 7-го шейного позвонка) и снижением минеральной плотности костной ткани (переломами), без наличия стрий является показанием для проведения МРТ гипофиза, определения АКТГ, повторного (минимум – двукратно) исследования уровня кортизола в суточной моче. Уровни кортизола в сыворотке могут быть диагностически не значимыми.

20. Ожирение – гетерогенная группа наследственных и приобретенных заболеваний, связанных с избыточным накоплением жировой ткани в организме:

20.1. критерии избыточной массы тела и ожирения у детей определяются по данным перцентильных таблиц или стандартных отклонений (SDS) индекса массы тела (далее – ИМТ). В них учитываются не только рост и масса тела, но также пол и возраст ребенка;

20.2. с учетом рекомендаций ВОЗ ожирение у детей и подростков следует определять как  $+2,0$  SDS ИМТ, а избыточную массу тела от  $+1,0$  до  $+2,0$  SDS ИМТ;

Всемирной организацией здравоохранения (далее – ВОЗ) разработаны нормативные значения роста и массы тела для детей в виде таблиц и кривых:

для возраста 0–5 лет (<http://who.int/childgrowth/standards>);

для возраста 5–19 лет ([http://who.int/growthref/who2007\\_bmi\\_for\\_age](http://who.int/growthref/who2007_bmi_for_age)).

21. Оценка полового развития ребенка с определением стадии проводится согласно классификации Таннера:

1-я стадия соответствует допубертату (вторичные половые признаки отсутствуют), началом пубертата (полового созревания) считается 2-я стадия по Таннеру. Клиническими критериями начала полового созревания являются: увеличение молочных желез у девочек и увеличение объема яичек  $> 4$  мл у мальчиков.

22. Преждевременное половое развитие (далее – ППР) – появление вторичных половых признаков у девочек ранее 8 лет, у мальчиков – ранее 9 лет, с ускорением роста и прогрессией костного возраста (опережение паспортного возраста более чем на 1 год).

23. Для диагностики истинного гонадотропинзависимого ППР проводится проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона. Диагностической («положительной») считается проба, в которой после стимуляции максимальный уровень ЛГ превышает уровень фолликулостимулирующего гормона (далее – ФСГ) ( $\text{ЛГ/ФСГ} > 1$ ), достигает значения более 5 МЕ/л и превышает базальный уровень ЛГ в 10 и более раз. При положительной пробе назначается лечение аналогами гонадотропин-рилизинг гормона.

24. С целью исключения органической природы ППР проводится МРТ головного мозга.

25. Клинические варианты ППР:

преждевременное телархе – изолированное увеличение молочных желез у девочек, непрогрессирующее;

медленно прогрессирующее ППР – прогрессия менее одной стадии по Таннеру за 6 месяцев; результат пробы с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона отрицательный (значение ЛГ после стимуляции менее 5 МЕ/л, пик ФСГ превышает пик ЛГ,  $\text{ЛГ/ФСГ} < 1$ );

преждевременное адренархе – изолированное появление полового оволосения у детей, вследствие гиперсекреции надпочечниковых андрогенов, при врожденной гиперплазии коры надпочечников (далее – ВГКН), гормонально активных опухолях или местном применении кортикостероидов / андрогенов.

26. В клинической практике с целью дифференциальной диагностики преждевременного адренархе и ВГКН, преимущественно в случаях неклассических форм последней, используют тест с лекарственным средством АКТГ короткого действия. Тест может проводиться в стационарных и амбулаторных условиях в любое время суток. В стандартном тесте оценивают уровни 17-ОН-прогестерона до и через 60 минут после внутривенного или внутримышечного введения АКТГ однократно в дозе 250 мкг/м<sup>2</sup>:

подъем 17-ОН-прогестерона более 121 нмоль/л характерен для классической формы ВГКН, связанной с дефицитом 21-гидроксилазы;

уровень 17-ОН-прогестерона после стимуляции 30–36,3 нмоль/л свидетельствует о неклассической (поздней) форме 21-ОН ВГКН.

27. Задержка пубертата – отсутствие вторичных половых признаков у детей, достигших верхней границы нормы для сроков начала полового созревания (14 лет для мальчиков и 13 лет для девочек).

28. В возрасте старше 5–6 месяцев у мальчиков и после 1–1,5 лет у девочек и до начала периода полового созревания (8 лет у девочек и 9 лет у мальчиков) исследование гормонов гипоталамо-гипофизарно-гонадной системы для исключения гипогонадизма не показано (возраст

«физиологического гипогонадизма»).

29. С целью дифференциальной диагностики задержки пубертата и гипогонадизма проводятся тесты с аналогом гонадолиберина и хорионическим гонадотропином:

тест с аналогом гонадолиберина: после определения базальных уровней ЛГ и ФСГ вводят аналоги гонадолиберина короткого действия и определяют уровни ЛГ и ФСГ через 1 ч и 4 ч после введения препарата. Подъем уровня ЛГ выше 10 мЕд/л позволяет исключить вторичный гипогонадизм;

тест с человеческим хорионическим гонадотропином (далее – ХГ): используется трехдневная проба с внутримышечным введением 1500 ЕД ХГ и исследованием уровня тестостерона перед введением препарата и через 24 ч после последней инъекции. Подъем уровня тестостерона у детей выше 3,5 нмоль/л позволяет исключить первичный гипогонадизм.

30. Перечень заболеваний и объемы оказания медицинской помощи в амбулаторных условиях приведены в таблице 1 настоящего приложения.

31. Перечень заболеваний и объемы оказания медицинской помощи в стационарных условиях приведены в таблице 2 настоящего приложения.



Таблица 1

## Перечень заболеваний и объемы оказания медицинской помощи в амбулаторных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	минимальная кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Гиперфункция гипофиза (E22).	РУ	Масса и длина тела, определение скорости роста	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Биохимическое исследование крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, фосфор, ЩФ.	Медикаментозная терапия: агонисты дофамина: бромокриптин 2,5–10 мг/сут внутрь или каберголин 0,5–6,0 мг в неделю. Консультация на областном (далее – ОУ) или республиканском уровне оказания медицинской помощи (далее – РеспУ).	Постоперационное восстановление	Компенсация функции и или выздоровление
Акромегалия и гипофизарный гигантизм (E22.0)		Определение уровня глюкозы в крови	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Гормональное исследование крови: пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ органов брюшной полости. УЗИ органов малого таза. КТ (МРТ) области			
		ЭКГ	При верификации диагноза, далее – по показаниям				

1	2	3	4	5	6	7	8
		Рентгенограмма кисти и запястья (костный возраст)	При верификации диагноза, далее – по показаниям	гипофиза. Консультация врача-акушера-гинеколога			
		Консультация врача-офтальмолога	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Измерение АД	При каждом посещении врача				
ОУ		Масса и длина тела	При каждом посещении врача	Консультация врача-генетика. ОГТТ. ЭКГ.	Агонисты дофамина: бромокриптин 2,5–10 мг/сут или каберголин 0,5–6,0 мг в неделю. Консультация на РеспУ	Пост оянная выздоровление	Компенсация функции или выздоровление
		КТ (МРТ) гипофиза с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ионизированный кальций, ЩФ.			
		УЗИ щитовидной железы	При верификации диагноза, далее – по	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол, пролактин. УЗИ щитовидной железы и			



1	2	3	4	5	6	7	8
Другие состояния гиперфункции гипофиза. Преждевременное половое созревание центрального происхождения (E22.8)	РУ	Масса и длина тела	При каждом посещении	гастроэнтеролога, врача-генетика, врача-нейрохирурга	Аналоги гонадотропин-рилизинг гормона: трипторелин 1,85–3,75 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 28 дней или 5,625–11,25 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 3 месяца. Консультация на ОУ или РеспУ	До достижения возраста нормального пубертата	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	2 раза в год	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .			
		Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1 раз в год	УЗИ органов малого таза (яичек). Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога			
	ОУ	Масса и длина тела	При каждом посещении	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . Консультация врача-нейрохирурга			
		КТ (МРТ) гипофиза с контрастированием	При верификации и диагноза		Аналоги гонадотропин-рилизинг гормона: трипторелин 1,85–3,75 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 28 дней или 5,625–11,25 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 3 месяца. Консультация на РеспУ	До достижения возраста нормального пубертата	Улучшение состояния
		УЗИ органов малого таза (яичек)	При верификации и диагноза				
		Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога),	При верификации и диагноза				

1	2	3	4	5	6	7	8
	РеспУ	врача-невролога Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона (трипторелином)  Консультация врача-гинеколога-эндокринолога (врача-уролога), врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия) КТ (МРТ) головного мозга с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям  При верификации диагноза, далее – по показаниям  При верификации диагноза, далее – по показаниям	Гормональное исследование крови: дегидроэпиандростерон (далее – ДГЭА), 17-ОН-прогестерон, тестостерон, дельта-4-андростендион, АКТГ, кортизол. КТ надпочечников. УЗИ щитовидной железы. УЗИ молочных желез. Консультация врача-нейрохирурга, врача-генетика	Аналоги гонадотропин-рилизинг гормона: трипторелин 1,85–3,75 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 28 дней или 5,625–11,25 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 3 месяца. Определение показаний для первичного назначения или отмены аналогов гонадотропин-рилизинг гормона; нейрохирургического лечения – при объемном образовании головного мозга	До достижения возраста нормального пубертата	Улучшение состояния
Гипогонадотропный гипогонадизм (E23.0)	РУ	Масса и длина тела Оценка стадии полового развития (по Таннеру) Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	2 раза в год 2 раза в год  1 раз в год	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики), пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . УЗИ органов малого таза (яичек). Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	Рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000–2000 ЕД 2 раза/нед в/м. Эстрогены: эстрадиол 0,02–0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и	Постепенно	Улучшение состояния

1	2	3	4	5	6	7	8
					<p>прогестагенами (девочки) по назначению врача-акушера-гинеколога на ОУ или РеспУ; пролонгированные лекарственные средства эстеров тестостерона: 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3–4 недели, 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3–4 недели, 3-й и далее – 250 мг 1 раз в 3–4 недели в/м (мальчики). Консультация на ОУ или РеспУ</p>		
ОУ	<p>Масса и длина тела</p> <p>Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т4, АКТГ, кортизол</p> <p>Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога),</p>	<p>При каждом посещении</p> <p>При верификации и диагноза</p> <p>При верификации и диагноза, далее – по показаниям</p>	<p>Проведение тестов с хорионическим гонадотропином. УЗИ органов малого таза (яичек). Консультация врача-генетика (определение кариотипа), врача-оториноларинголога (обоняние)</p>		<p>Рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000–2000 ЕД 2 раза/нед в/м. Этрогены: эстрадиол 0,02–0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки) по назначению врача-акушера-гинеколога на ОУ или РеспУ; пролонгированные лекарственные средства эстеров тестостерона: 1-й</p>	Пост о оянн	Улучш ение состоян ия

1	2	3	4	5	6	7	8
		врача-невролога МРТ (КТ) области гипофиза с контрастированием	При верификац ии диагноза, далее – по показаниям		год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3–4 недели, 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3–4 недели, 3-й и далее – 250 мг 1 раз в 3–4 недели в/м (мальчики). Консультация на РеспУ		
РеспУ	Тест с хорионическим гонадотропином	Проба с аналогом гонадотропин- рилизинг гормона (трипторелином)	При верификац ии диагноза	Гормональное исследование крови: кортизол, АКТГ, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , ИФР-1, ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, св. тестостерон Консультация врача- нейрохирурга	Рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000– 2000 ЕД 2 раза/нед в/м. Эстрогены: эстрадиол 0,02–0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки) по назначению врача- акушера-гинеколога РеспУ;	Пост оянн о	Улучш ение состоян ия
		УЗИ органов малого таза (яичек)	При верификац ии диагноза, далее – по показаниям		пролонгированные лекарственные средства эстеров тестостерона: 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3–4 недели, 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3–4 недели, 3-й и далее – 250 мг 1 раз в 3–4 недели в/м (мальчики)		
		Консультация врача- генетика	При верификац ии диагноза, далее – по показаниям				
		МРТ области гипофиза с контрастированием	При верификац ии				

1	2	3	4	5	6	7	8
			диагноза, далее – по показаниям				
		Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-оториноларинголога	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
Идиопатическая недостаточность гормона роста (E23.0).	РУ	Масса и длина тела, пропорции тела Оценка стадии полового развития (по Таннеру) Рентгенография кисти и запястья (костный возраст)	4 раза в год  2 раза в год  1 раз в год	Глюкоза крови. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , пролактин, кортизол, ФСГ, ЛГ, тестостерон (мальчики), эстрадиол (девочки). Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	Соматропин: начальная доза 0,17 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу увеличить до 0,25 мг/кг/нед п/к. В пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к. Консультация на ОУ (РеспУ)	Пост оянн о до закр ытия зон роста	Улучш ение состоян ия
	ОУ	Масса и длина тела, пропорции тела  Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При каждом посещении  При верификации диагноза, далее – по показаниям	УЗИ органов малого таза (яичек). УЗИ щитовидной железы. Консультация врача-нейрохирурга, врача-генетика (кариотип). Скрининг на целиакию (антитела к тканевой трансглутаминазе,	Соматропин: начальная доза 0,17 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу увеличить до 0,25 мг/кг/нед п/к. В пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к. Консультация на РеспУ. Госпитализация в	Пост оянн о до закр ытия зон роста	Улучш ение состоян ия





1	2	3	4	5	6	7	8
		МРТ (КТ) гипофиза с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям		специализированное эндокринологическое отделение РеспУ для проведения стимуляционных проб с инсулином, клонидином (леводопой, глюкагоном)	роста менее 2 см/год	
		Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия), врача-генетика	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
Изолированная недостаточность: гонадотропина гормона роста, других гормонов гипофиза. Пангипопитуитаризм. Гипофизарная (ый): кахексия, низкорослость [карликово	РУ	Масса и длина тела, пропорции тела Оценка стадии полового развития (по Таннеру) Рентгенография кисти и запястья (костный возраст) Контроль уровня АД	4 раза в год 2 раза в год 1 раз в год	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, общий белок, ОХ, ТГ, электролиты (ионы калия, натрия, хлора). Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол, ФСГ, ЛГ. ЭКГ. Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога, врача-акушера-гинеколога, врача-уролога. УЗИ органов малого таза	Лечение по мере необходимости в соответствии с выраженностью нарушений функций эндокринной системы. При недостаточности гонадотропных гормонов: рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000–2000 ЕД 2 раза/нед в/м; эстрогены: эстрадиол 0,02–0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки)	Постоянно	Улучшение состояния
		Определение уровня глюкозы в крови	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Общий анализ мочи	При				

1	2	3	4	5	6	7	8
сть] (E23.0)			верификац ии диагноза  При верификац ии диагноза		по назначению врача- акушера-гинеколога РеспУ; продолгованные лекарственные средства эстеров тестостерона 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3-4 недели, 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3-4 недели, 3-й и далее – 250 мг 1 раз в 3-4 недели в/м (мальчики). При недостаточности антидиуретического гормона (далее – АДГ): десмопрессин 0,1– 0,6 мг/сут под контролем удельной плотности мочи и объема выпиваемой жидкости. При гипотиреозе: левотироксин натрия внутри: 0–3 месяца жизни – 10– 15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8– 10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6– 8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут		

1	2	3	4	5	6	7	8
					под контролем св. Т <sub>4</sub> . При надпочечниковой недостаточности: гидрокортизон 8–12 мг/м <sup>2</sup> /сут под контролем АД, массы тела. Консультация на ОУ или РеспУ		
ОУ	<p>Масса и длина тела, пропорции тела</p> <p>Оценка стадии полового развития (по Таннеру)</p> <p>Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т<sub>4</sub>, пролактин, тестостерон, эстрадиол, кортизол, ЛГ, ФСГ</p> <p>Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы натрия, калия, хлора), кальций, ЩФ, АсАТ, АлАТ, ОХ, ТГ</p> <p>МРТ (КТ) гипофиза с контрастированием</p>	<p>При каждом посещении</p> <p>При каждом посещении</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p> <p>При верификации</p>	<p>Общий анализ крови.</p> <p>Анализ мочи по Зимницкому.</p> <p>УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов.</p> <p>УЗИ органов малого таза (яичек).</p> <p>ЭКГ.</p> <p>Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-психотерапевта, врача-генетика</p>		<p>Лечение по мере необходимости в соответствии с выраженностью нарушений функций эндокринной системы.</p> <p>При недостаточности гонадотропных гормонов: рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000–2000 ЕД 2 раза/нед в/м; эстрогены: эстрадиол 0,02–0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки) по назначению врача-акушера-гинеколога РеспУ; пролонгированные лекарственные средства</p>	Пост оянн о	Улучш ение состоян ия

1	2	3	4	5	6	7	8
		Консультация врача-офтальмолога, врача-оториноларинголога (обоняние), врача-невролога	диагноза, далее – по показаниям При верификации диагноза, далее – по показаниям		эстеров тестостерона 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3–4 недели, 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3–4 недели, 3-й и далее – 250 мг 1 раз в 3–4 недели в/м (мальчики). При недостаточности АДГ десмопрессин 0,1–0,6 мг/сут под контролем удельной плотности мочи и объема выпиваемой жидкости. При гипотиреозе: левотироксин натрия внутрь: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут под контролем св. Т <sub>4</sub> . При надпочечниковой недостаточности: гидрокортизон 8–12 мг/м <sup>2</sup> /сут под контролем АД, массы тела. Консультация на РесПУ.		

1	2	3	4	5	6	7	8
РеспУ	<p>Масса и длина тела, пропорции тела</p> <p>Оценка стадии полового развития (по Таннеру)</p> <p>АКТГ, ИФР-1</p> <p>МРТ области гипофиза с контрастированием</p> <p>Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия)</p> <p>Консультация врача-акушера-гинеколога</p>	<p>При каждом посещении</p> <p>При каждом посещении</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p>	<p>Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т<sub>4</sub>, пролактин, ФСГ, ЛГ, тестостерон, эстрадиол, прогестерон, кортизол, ИФР-1СБЗ.</p> <p>Биохимическое исследование крови: общий белок, АЛАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ.</p> <p>Св. тестостерон, инсулин, С-пептид, гликированный гемоглобин.</p> <p>УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов.</p> <p>УЗИ органов малого таза у девочек / яичек у мальчиков.</p>	<p>Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям</p> <p>Лечение по мере необходимости в соответствии с выраженностью нарушений функций эндокринной системы.</p> <p>При недостаточности гонадотропных гормонов: рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000–2000 ЕД 2 раза/нед в/м; эстрогены: эстрадиол 0,02–0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки) по назначению врача-акушера-гинеколога РеспУ; пролонгированные лекарственные средства эстеров тестостерона: 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3–4 недели, 2-й –</p>	<p>Пост оянное.</p> <p>Лечение соматотропином – до закрытия зон роста или при скорости роста менее 2 см/год</p>	<p>Улучшение состояния</p>	

1	2	3	4	5	6	7	8	
		(врача-уролога)	и диагноза, далее – по показаниям	Двойная рентгеновская абсорбциометрия. Консультация врача- нейрохирурга		100 мг в/м 1 раз в 3–4 недели, 3-й и далее – 250 мг 1 раз в 3–4 недели в/м (мальчики).		
		Консультация врача- генетика	При верификац ии диагноза, далее – по показаниям			При недостаточности АДГ десмопрессин 0,1– 0,6 мг/сут под контролем удельной плотности мочи и объема выпиваемой жидкости. При гипотиреозе: левотироксин натрия внутри: 0–3 месяца жизни – 10– 15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8– 10 мкг/кг/сут, 6–12 месяцев – 6– 8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, 6–12 лет – 3–5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2–4 мкг/кг/сут под контролем св. Т <sub>4</sub> . При надпочечниковой недостаточности: гидрокортизон 8–12 мг/м <sup>2</sup> /сут под контролем АД, массы тела. Определение показаний для первичного назначения или отмены соматропина,		

1	2	3	4	5	6	7	8
Несахарный диабет (E 23.1, E89.3) (исключен нефрогенный несахарный диабет (N 25.1))	РУ	Длина и масса тела.	При каждом посещении	Биохимическое исследование крови: креатинин, мочеви́на, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), ЩФ. Гормональное исследование крови: ТТГ, кортизол. ЭКГ. Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	нейрохирургического лечения. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям Заместительная терапия: препараты задней доли гипофиза: десмопрессин – внутрь 0,2–0,6 мг 2–3 раза/сут. Консультация на ОУ или РеспУ	Пост оянн о	Улучш ение самочу вствия. Компен сация функци и
		Определение уровня глюкозы в крови	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Общий анализ мочи	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
	Анализ мочи по Зимницкому	При верификации диагноза, далее – по показаниям					
	ОУ	Длина и масса тела	При каждом посещении	Анализ мочи по Зимницкому. Гормональное	Заместительная терапия: препараты задней доли гипофиза: десмопрессин	Пост оянн о	Улучш ение самочу



1	2	3	4	5	6	7	8
		Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия)	При верификации диагноза, далее – по показаниям	исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АКТГ. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ органов малого таза (яичек).	– внутрь 0,2–0,6 мг 2–3 раза/сут. Консультация на РеспУ. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям		вствия. Компенсация функции
		КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием	При верификации диагноза	Консультация врача-психотерапевта, врача-генетика			
		Консультация врача-офтальмолога, врача-оториноларинголога, врача-невролога	При верификации диагноза				
РеспУ		Длина и масса тела	При каждом посещении	Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора), глюкоза. Гликированный гемоглобин. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , пролактин, ФСГ, ЛГ, тестостерон (мальчики), эстрадиол (девочки), прогестерон (девочки), кортизол, АКТГ.	Зместительная терапия: препараты задней доли гипофиза: десмопрессин – внутрь 0,2–0,6 мг 2–3 раза/сут. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям	Пост оянно	Улучшение самочувствия, компенсация функции
		МРТ области гипофиза с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Консультация врача-нейрохирурга, врача-генетика, врача-			
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	При верификации диагноза, далее – по показаниям				

1	2	3	4	5	6	7	8
Болезнь Иценко-Кушинга гипофизарного происхождения (E24.0).	РУ	Рост и масса тела, АД	При каждом посещении	оториноларинголога Оральный глюкозотолерантный тест (далее – ОГТТ). УЗИ органов брюшной полости. Гормональное исследование крови: кортизол. Консультация врача-офтальмолога, врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-невролога	Симптоматическая терапия: – антигипертензивные лекарственные средства внутрь (эналаприл 0,1–0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08–0,6 мг/сут, или атенолол 0,5–1 мг/кг/сут, метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, под контролем АД); – сахароснижающие лекарственные средства (метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3–4 нед до 1500–2000 мг/сут и (или) инсулинотерапия под контролем уровня гликемии, гликированных белков); – лечение остеопороза: комбинированные препараты кальция (500–2000 мг/сут) и витамина Д3 (200–1200 МЕ/сут) внутрь; – бисфосфонаты:	Постоперационно	Улучшение состояния, стабилизация
Периферический гиперкортицизм.		Общий анализ крови. Общий анализ мочи	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
Другие виды гиперсекреции коры надпочечников (E27.0). (АКТГ-эктопированный синдром гиперкортицизма).		Определение уровня глюкозы в крови	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
Другие уточненные нарушения		Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ЩФ ЭКГ	При верификации диагноза, далее – по показаниям				

1	2	3	4	5	6	7	8
надпочечников (E27.8).							
Болезнь надпочечников неуточненная (E27.9)							
	ОУ	Рост и масса тела, АД  Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, электролиты (ионы кальция, ионизированного кальция, фосфора), ЩФ Гормональное исследование крови: кортизол, ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол, прогестерон,	При каждом посещении  При верификации и диагноза  При верификации и диагноза, далее – по показаниям	Анализ крови на содержание гликированного гемоглобина. УЗИ органов малого таза. Костная денситометрия. МРТ области гипофиза с контрастированием. КТ области надпочечников. Консультация врача-невролога	алендроновая кислота 70 мг 1 раз в неделю (по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава). Консультация на ОУ или РеспУ. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям Симптоматическая терапия: – антигипертензивные лекарственные средства внутрь (эналаприл 0,1–0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08–0,6 мг/сут, или ателолол 0,5–1 мг/кг/сут, метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, под контролем АД); – сахароснижающие лекарственные средства (метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3–4 нед до 1500–	Пост о о о	Улучшение состояния. Стабилизация

1	2	3	4	5	6	7	8
		тестостерон Консультация врача-офтальмолога, врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	При верификации и диагноза, далее – по показаниям		2000 мг/сут и (или) инсулинотерапия под контролем уровня гликемии, гликированных белков); – лечение остеопороза: комбинированные препараты кальция (500–2000 мг/сут) и витамина Д3 (200–1200 МЕ/сут) внутрь; – бисфосфонаты: алендроновая кислота 70 мг 1 раз в неделю (по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава). Консультация на Респ.У. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям		
РеспУ	Рост и масса тела, АД  Суточный анализ		При каждом посещении При	Гормональное исследование крови: кортизол, ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол,	Агонисты дофаминовых рецепторов – бромокриптин 2,5–7,5 мг/сут или каберголин	Пост оянн о	Улучш ение состоян ия.

1	2	3	4	5	6	7	8
		мочи на свободный кортизол (двукратно) или малая дексаметазоновая проба (1 мг, 2 мг дексаметазона) МРТ области гипофиза с контрастированием!	верификации диагноза  При верификации диагноза, далее – по показаниям  При верификации диагноза, далее – по показаниям	прогестерон, тестостерон, АКТГ, ИФР-1	0,5–4,5 мг/нед. Ингибитор стероидогенеза: кетоконазол 400–1200 мг/сут внутрь. Антагонист альдостерона: спиронолактон 1 мес–12 лет – 1–3 мг/кг в сутки в 1–2 приема; 12–18 лет – 50–100 мг/сут в 1–2 приема; до 9 мг/кг в сутки (максимальная суточная доза 400 мг) внутрь. Симптоматическая терапия: – антигипертензивные лекарственные средства внутрь (эналаприл 0,1–0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08–0,6 мг/сут, или атенолол 0,5–1 мг/кг/сут, метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, под контролем АД); – сахароснижающие лекарственные средства (метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в		Стабилизация

1	2	3	4	5	6	7	8
					<p>течение 3–4 нед до 1500–2000 мг/сут и (или) инсулинотерапия под контролем уровня гликемии, гликированных белков);</p> <p>– лечение остеопороза: комбинированные препараты кальция (500–2000 мг/сут) и витамина Д3 (200–1200 МЕ/сут) внутрь;</p> <p>– бисфосфонаты: алендроновая кислота 70 мг 1 раз в неделю (по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава).</p> <p>Определение показаний для нейрохирургического дообследования и лечения, лучевой терапии на область гипофиза.</p> <p>Определение показаний для хирургического лечения (при синдроме Кушинга).</p> <p>Госпитализация в специализированное эндокринологическое</p>		

1	2	3	4	5	6	7	8
Врожденные адреногенитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов. Врожденная гиперплазия надпочечников. Дефицит 21-гидроксилазы. Врожденная гиперплазия надпочечников, вызывающая потерю соли (E25.0)	РУ	<p>Масса и длина тела</p> <p>Общий анализ крови</p> <p>Биохимическое исследование крови: мочевина, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), глюкоза</p> <p>Контроль АД.</p> <p>Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава</p>	<p>1 раз в месяц</p> <p>1 раз в год</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p> <p>При каждом посещении врача</p> <p>1 раз в год</p>	Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	<p>отделение</p> <p>Препараты группы глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания.</p> <p>Глюкокортикоиды: гидрокортизон – лекарственное средство выбора – 12–15 мг/м<sup>2</sup>/сут внутрь;</p> <p>назначение преднизолона (10 мг/м<sup>2</sup>/сут) внутрь возможно при закрытых зонах роста.</p> <p>Минералокортикоиды (при сольтеряющей форме): флудрокортизон в дозе 0,05–0,3 мг/сут внутрь под контролем АД, уровней калия, натрия.</p> <p>Консультация на ОУ.</p> <p>Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение: при установлении диагноза; по медицинским показаниям</p>	Пост	Улучшение состояния
	ОУ	Длина и масса тела	При	УЗИ органов малого таза.	Препараты группы	Пост	Улучш

1	2	3	4	5	6	7	8
			каждом посещении 1 раз в год	КТ области надпочечников	глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания. Глюкокортикоиды: гидрокортизон – лекарственное средство выбора – 12–15 мг/м <sup>2</sup> /сут внутри; назначение преднизолона (10 мг/м <sup>2</sup> /сут) внутри возможно при закрытых зонах роста. Минералокортикоиды (при сольтеряющей форме): флудрокортизон в дозе 0,05–0,3 мг/сут внутри под контролем АД, уровней калия, натрия. Консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение: при установлении диагноза; по медицинским показаниям	о	ение состоян ия
		Биохимическое исследование крови: креатинин, мочевина, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, фосфор Гормональное исследование крови: кортизол, 17-ОН- прогестерон Консультация врача- генетика (кариотип) Консультация врача- акушера–гинеколога (врача-уролога)	1 раз в год	При верификац ии диагноза, далее – по показаниям			



1	2	3	4	5	6	7	8
	РеспУ	Длина и масса тела	При каждом посещении 1 раз в 3–6 мес.	Гормональное исследование крови: альдостерон, ДГЭА, ДГЭА-сульфат, ЛГ, ФСГ, тестостерон, андростендион, прогестерон. Активность ренина плазмы. Тест с синтетическим аналогом АКТГ. УЗИ органов малого таза. МРТ области гипофиза с контрастированием. КТ области надпочечников. Консультация врача-генетика (кариотип и молекулярная диагностика форм/ вариантов ВГКН). Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава. ОГТТ (1,75 мг глюкозы на 1 кг массы тела) с определением секреции эндогенного инсулина, параметров инсулинорезистентности. Гликированный гемоглобин. УЗИ сердца. Узи яичек.	Препараты группы глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания. Глюкокортикоиды: гидрокортизон – лекарственное средство выбора – 12–15 мг/м <sup>2</sup> /сут внутрь; назначение преднизолона (10 мг/м <sup>2</sup> /сут) внутрь возможно при закрытых зонах роста. Минералокортикоиды (при сольтеряющей форме и при скрытой потере соли при вирильной форме, а также при развитии истинного ППР для супрессии гиперсекреции АКТГ – определяется по уровню активности ренина плазмы): флудрокортизон в дозе 0,05–0,3 мг/сут внутрь под контролем АД, уровней калия, натрия. Лечение аналогами гонадотропин-рилизинг гормона при	Пост оянн о. Цель замес тител ьной горм ональ ной терап ии – дости жени е комп енсац ии при испо льзов ании мини маль ных эффе ктив ных доз глюк	Улучш ение состоян ия
		Биохимическое исследование крови: креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ионизированный кальций, фосфор	При верификации диагноза, далее – 1 раз в 3 мес.				
		Гормональное исследование крови: 17-ОН-прогестерон, АКТГ, кортизол	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)					

1	2	3	4	5	6	7	8
				Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона	подтверждении диагноза истинного ППР: трипторелин 1,85–3,75 мг в/м, в зависимости от массы тела, 1 раз в 28 дней или 5,625 – 11,25 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 3 месяца Определение показаний для хирургического лечения, по показаниям – пластика наружных половых органов (девочки). Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение: при установлении диагноза; по медицинским показаниям	окорт икой дов	
Первичный гиперальдостеронизм (E26.0). Синдром Конна. Первичный гиперальдостеронизм, обусловлен	РУ	Длина и масса тела. Измерение АД  Общий анализ мочи	При каждом посещении врача При верификации диагноза, далее – по показаниям	Консультация врача-нефролога (врача-уролога), врача-кардиолога, врача-офтальмолога. УЗИ органов брюшной полости	Ограничение поваренной соли. Антагонисты альдостерона: новорожденные – 1–2 мг/кг в сутки в 1–2 приема; 1 мес–12 лет – 1–3 мг/кг в сутки в 1–2 приема; 12–18 лет – 50–100 мг/сут в 1–2 приема;	Пост о оянн о	Восста новлен ие здоровь я. Улучш ение состоян ия

1	2	3	4	5	6	7	8
ный гиперплази ей гиперплази ей надпочечни ков (двусторон ний)		Биохимическое исследование крови: креатинин, мочевина, электролиты (ионы калия, натрия, хлора) ЭКГ Самоконтроль АД	2 раза в год   2 раза в год Ежедневно		(максимальная суточная доза 400 мг) внутрь.  Симптоматическое лечение: антигипертензивные лекарственные средства внутри (эналаприл 0,1– 0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08– 0,6 мг/сут, или ателолол 0,5–1 мг/кг/сут, метопролол 0,5– 1 мг/кг/сут, под контролем АД). При глюкокортикоид- подавляемом гиперальдостеронизме – дексаметазон 0,5– 1 мг/сут внутрь на ночь. Консультация на ОУ или РеспУ. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение: при установлении диагноза; по медицинским показаниям		
	ОУ	Длина и масса тела. Измерение АД	При каждом посещении	Холтеровское мониторирование АД. ЭХО-кардиография.	Ограничение поваренной соли. Антагонисты	Пост оянн	Восста новлен ие

1	2	3	4	5	6	7	8
		Биохимическое исследование крови: глюкоза, креатинин, мочевины, электролиты (ионы калия, натрия, хлора) КТ области надпочечников	врача При верификации диагноза, далее – по показаниям  При верификации диагноза, далее – по показаниям Ежедневно	Консультация врача-кардиолога, врача-офтальмолога	альдостерона: новорожденные – 1–2 мг/кг в сутки в 1–2 приема; 1 мес. – 12 лет – 1–3 мг/кг в сутки в 1–2 приема; 12–18 лет – 50–100 мг/сут в 1–2 приема; (максимальная суточная доза 400 мг) внутрь. Симптоматическое лечение: антигипертензивные лекарственные средства внутрь (эналаприл 0,1–0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08–0,6 мг/сут, или атенолол 0,5–1 мг/кг/сут, метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, под контролем АД). При глюкокортикоид-подавляемом гиперальдостеронизме – дексаметазон 0,5–1 мг/сут внутрь на ночь. Консультация на РеспУ. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение: при установлении диагноза;	0	здоровья. Улучшение состояния
		Самоконтроль АД					

1	2	3	4	5	6	7	8
РеспУ	<p>Длина и масса тела, измерение АД</p> <p>Гормональное исследование крови: альдостерон</p> <p>Консультация врача-кардиолога, врача-офтальмолога, врача-хирурга</p>	<p>При каждом посещении</p> <p>При верификации и диагноза</p> <p>При верификации и диагноза, далее – по показаниям</p>	<p>Гормональное исследование крови: активность ренина плазмы. КТ надпочечников</p>		<p>по медицинским показаниям</p> <p>Ограничение поваренной соли.</p> <p>Антагонисты альдостерона: новорожденные – 1–2 мг/кг в сутки в 1–2 приема; 1 мес–12 лет – 1–3 мг/кг в сутки в 1–2 приема; 12–18 лет – 50–100 мг/сут в 1–2 приема; (максимальная суточная доза 400 мг) внутрь.</p> <p>Симптоматическое лечение: антигипертензивные лекарственные средства внутрь (эналаприл 0,1–0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08–0,6 мг/сут, или атенолол 0,5–1 мг/кг/сут, метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, под контролем АД).</p> <p>При глюкокортикоид-подавляемом гиперальдостеронизме – дексаметазон 0,5–1 мг/сут внутрь на ночь.</p> <p>Госпитализация в</p>	<p>Пост оянно</p>	<p>Восстановление здоровья, улучшение состояния</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
Задержка полового созревания. Конституциональная задержка полового созревания (E30.0)	РУ	Масса и длина тела Оценка стадии полового развития (по Таннеру) Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	2 раза в год 2 раза в год  1 раз в год	Биохимическое исследование крови: общий белок, креатинин, мочевины, глюкоза, кальций, фосфор, АЛАТ, АсАТ. Гормональное исследование крови: ТТГ. УЗИ щитовидной железы. Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	специализированное эндокринологическое отделение: при установлении диагноза; по медицинским показаниям. Определение показаний для хирургического лечения Полноценное питание. Адекватная физическая активность. Консультация на ОУ или РеспУ	До начала полового созревания	Выздоровление полностью восстановлением физиологического процесса или функции
	ОУ	Масса и длина тела  Оценка стадии полового развития (по Таннеру) Гормональное	При каждом посещении При каждом посещении 1 раз в год	Пролонгированный тест с ХГ. МРТ (КТ) области гипофиза с контрастированием. Консультации врача-оториноларинголога (обоняние). Консультация врача-	Лечебно-диагностический тест с рекомбинантным человеческим хорионическим гонадотропином (1500 МЕ в/м через день № 3 и (или) № 7), затем	До начала полового созревания	Выздоровление полностью восстановлением

1	2	3	4	5	6	7	8
		исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , пролактин, тестостерон, эстрадиол, кортизол, ЛГ, ФСГ Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, фосфор. ЩФ, АсАТ, АлАТ, ОХ, ТГ Консультация врача- офтальмолога, врача-невролога, врача-акушера- гинеколога Короткий тест с хорионическим гонадотропином (далее – ХГ)	1 раз в год	генетика (определение кариотипа)	наблюдение в течение 3– х месяцев. Консультация на ОУ или РеспУ	я	физиол огическ ого процес са или функци и
РеспУ	Масса и длина тела	При каждом посещении	При верификац ии диагноза	Определение уровней ДГЭА, ИФР-1 в сыворотке крови.	Индивидуально половые стероиды в малых дозах: препараты эстеров тестостерона по 50– 100 мг 1 раз в 3–4 недели в/м, курс 3–6 месяцев (мальчики); эстрадиол 2 мкг/сут. внутрь ежедневно, курс 3–6	До начал а поло вого созре вани я	Выздор овлени ес полны м восстан овлени ем физиол
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При каждом посещении	При верификац ии диагноза	Тест с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона (трипторелином). МРТ (КТ) области гипофиза с контрастированием			
	Пролонгированный тест с ХГ	При каждом посещении	При верификац ии диагноза				

1	2	3	4	5	6	7	8
		Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	диагноза При верификации диагноза, далее – по показаниям		месяцев (девочки) под контролем скорости роста и динамики полового созревания		огического процесса или функции
Другие нарушения полового созревания. Преждевременное телархе (Е30.8)	РУ	Масса и длина тела Оценка стадии полового развития (по Таннеру) Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	2 раза в год 2 раза в год 1 раз в год	Гормональное исследование крови: ТТГ. УЗИ щитовидной железы. Консультация врача-акушера-гинеколога	Наблюдение с обязательным контролем скорости роста и костного возраста. Консультация на ОУ	До нормализации размеров молодых желез	Выздоровление с полным восстановлением физиологического процесса или функции
	ОУ	Масса и длина тела Оценка стадии полового развития (по Таннеру) Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> ,	При каждом посещении При каждом посещении При верификации	МРТ области гипофиза с контрастированием. Консультация врача-генетика, врача-офтальмолога, врача-невролога	Наблюдение с обязательным контролем скорости роста и костного возраста. Консультация на РеспУ при прогрессии скорости роста, костного возраста, полового созревания	До нормализации размеров молодых желез	Выздоровление с полным восстановлением физиологического процесса или функции



1	2	3	4	5	6	7	8
		пролактин, эстрадиол, ЛГ, ФСГ	диагноза, далее – по показаниям			3	огиче процес са или функци и
		УЗИ органов малого таза	1 раз в год (по показаниям чаще)				
		Консультация врача- акушера-гинеколога	1 раз в год				
	РеспУ	Масса и длина тела	При каждом посещении	УЗИ органов малого таза. МРТ области гипофиза с контрастированием.		До норм ализа ции разме ров моло чных желе з	Выздор овлени е с полны м восстан овлени ем физиол огическ ого процес са или функци и
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При каждом посещении	Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст).			
		Консультация врача- акушера-гинеколога	1 раз в год	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , пролактин, эстрадиол, ЛГ, ФСГ. Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормоном (трипторелином)			
Ожирение, обусловлен ное избыточно м поступлени ем	РУ	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки), скорость набора, массы тела (кг/мес.) Длина и масса тела,	При верификац ии диагноза  При	ОГТТ с 1,75 г глюкозы/кг массы тела. УЗИ органов брюшной полости. УЗИ щитовидной железы. Консультация врача- офтальмолога, врача-	Диета с ограничением калорий (на 30% за счет углеводов и жиров). Дробный режим питания (в зависимости от возраста). Дозированные	До норм ализа ции масс ы тела	Выздор овлени е с полны м восстан овлени

1	2	3	4	5	6	7	8
энергетических ресурсов (E66.0).		расчет ИМТ, измерение окружности талии (далее – ОТ)	каждом посещении врача и самоконтроль	невролога	физические нагрузки (постепенное расширение нагрузок с 20 минут до 1 часа каждые 2 недели). Подвижные виды спорта (плавание, игры, бег, езда на велосипеде). Консультация на ОУ		ем физиологического процесса или функции
Ожирение, вызванное приемом лекарственных средств (E66.1)		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)  Исследование уровня глюкозы в крови, измерение АД  ЭКГ  Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, холестерин, ТГ	При каждом посещении врача  При каждом посещении врача 1 раз в год  При верификации диагноза, далее – 1 раз в год  При верификации диагноза, далее – 1 раз в год				
	ОУ	Длина и масса тела, расчет ИМТ, измерение ОТ Проведение ОГТТ с 1,75 г глюкозы на	1 раз в год  1 раз в год	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , ТТГ, эстрадиол, тестостерон, ЛГ, ФСГ, пролактин, кортизол.	Диета с ограничением калорий (на 30% за счет углеводов и жиров). Дробный режим питания (в зависимости от	До нормализации массы	Выздоровление с полным

1	2	3	4	5	6	7	8
		<p>1 кг массы тела Биохимическое исследование крови: мочевая кислота, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, АсАТ, АлАТ</p>	<p>1 раз в год</p>	<p>Гликированный гемоглобин. КТ (МРТ) области гипофиза. Суточное мониторирование АД. Консультация врача-генетика, врача-уролога (врача-акушера-гинеколога)</p>	<p>возраста). Дозированные физические нагрузки (постепенное расширение нагрузок с 20 минут до 1 часа каждые 2 недели). Подвижные виды спорта (плавание, игры, бег, езда на велосипеде). Симптоматическая терапия: – антигипертензивные лекарственные средства внутрь (эналаприл 0,1–0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08–0,6 мг/сут, или атенолол 0,5–1 мг/кг/сут, метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, под контролем АД); – сахароснижающие лекарственные средства при инсулинорезистентности (метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3–4 недель до 1500–2000 мг/сут). Консультация на РеспУ при неэффективности</p>	<p>ы тела</p>	<p>восстан овлени ем физиол огическ ого процес са или функци и</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
	РеспУ	<p>Длина и масса тела, расчет ИМТ, измерение ОТ</p> <p>Исследование уровня ИРИ в крови на фоне ОГТТ с 1,75 г глюкозы на 1 кг массы тела</p>	<p>При каждом посещении</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p>	<p>Гормональное исследование крови: АКТГ, кортизол.</p> <p>Гликированный гемоглобин.</p> <p>Суточный анализ мочи на свободный кортизол (двукратно), малая дексаметазоновая проба (1 мг, 2 мг дексаметазона). МРТ области гипофиза с контрастированием.</p> <p>Определение уровней ДГЭАС, ИФР-1, лептина в сыворотке крови.</p> <p>УЗИ органов малого таза (яичек).</p> <p>Двойная энергетическая рентгеновская абсорбциометрия по программе состав тела.</p> <p>Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)</p>	<p>терапии</p> <p>Диета с ограничением калорий (на 30% за счет углеводов и жиров).</p> <p>Дробный режим питания (в зависимости от возраста).</p> <p>Дозированные физические нагрузки (постепенное расширение нагрузок с 20 минут до 1 часа каждые 2 недели).</p> <p>Подвижные виды спорта (плавание, игры, бег, езда на велосипеде).</p> <p>Симптоматическая терапия:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– антигипертензивные лекарственные средства внутрь (эналаприл 0,1–0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08–0,6 мг/сут, или атенолол 0,5–1 мг/кг/сут, метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, под контролем АД);</li> <li>– сахароснижающие лекарственные средства при инсулинорезистентности</li> </ul>	<p>До нормализации массы тела</p>	<p>Выздоровление с полным восстановлением физиологического процесса или функции</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
Крайняя степень ожирения, сопровождаемая альвеолярной гиповентиляцией, Пикквикский синдром (E66.2)	РУ	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки), скорость набора массы тела (кг/мес.)  Расчет ИМТ, измерение ОТ  Оценка стадии полового развития (по Таннеру).  Исследование	При верификации диагноза, при каждом посещении врача и самоконтроль  При каждом посещении врача  При каждом посещении врача  2 раза в год	ОГТТ с 1,75 г глюкозы на 1 кг массы тела. УЗИ органов брюшной полости. УЗИ щитовидной железы. Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	(метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3–4 недель до 1500–2000 мг/сут). Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение для исключения осложненных форм заболевания  Диета с ограничением калорий (на 30% за счет углеводов и жиров). Дробный режим питания (в зависимости от возраста). Дозированные физические нагрузки (постепенное расширение нагрузок с 20 мин. до 1 часа каждые 2 недели). Метформин: начальная доза 500 мг/сут. Коррекцию дозы проводят в соответствии с ответом на метформин с интервалами не менее 1 нед. Максимальная суточная доза 2 г в 2–3 приема (применяют у	До нормализации массы тела	Улучшение состояния

1	2	3	4	5	6	7	8
		уровня глюкозы в крови Измерение АД	При каждом посещении врача		детей старше 10-летнего возраста). Физиотерапевтические процедуры: ванны, душ, бассейн, массаж. Определение массы тела каждые 7 дней. Симптоматическая терапия (по показаниям). Консультация на ОУ при неэффективности терапии. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям		
		ЭКГ Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, ОХ, ТГ	1 раз в год При верификации диагноза, далее – 1 раз в год				
ОУ		Гормональное исследование крови: кортизол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики), ЛГ, ФСГ, пролактин ОГТТ с 1,75 г глюкозы на 1 кг массы тела УЗИ органов малого таза (яичек) Консультация врача-невролога, врача-	1 раз в год  1 раз в год 1 раз в год	Исследование уровня ИРИ. Гликированный гемоглобин. Эхо-КГ. Суточное мониторирование артериального давления. КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием. Консультация врача-кардиолога, врача-генетика (кариотип)	Диета с ограничением калорий (на 30% за счет углеводов и жиров). Дробный режим питания (в зависимости от возраста). Дозированные физические нагрузки (постепенное расширение нагрузок с 20 мин до 1 часа каждые 2 недели). Метформин: начальная доза 500 мг/сут. Коррекцию дозы проводят в соответствии	До нормализации массы тела	Улучшение состояния

1	2	3	4	5	6	7	8	
		офтальмолога.				с ответом на метформин с интервалами не менее 1 нед. Максимальная суточная доза 2 г в 2–3 приема (применяют у детей старше 10–летнего возраста). Физиотерапевтическая терапия: ванны, душ, бассейн, массаж. Определение массы тела каждые 7 дней. Симптоматическая терапия (по показаниям). Консультация на РеспУ при неэффективности терапии. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям		
РеспУ	Биохимическое исследование крови: ЛПВП, ЛПНП, ОХ, ТГ, коэффициент атерогенности, мочевина, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций,	2 раза в год	Определение уровня лептина в сыворотке крови. Рентгенография органов грудной клетки. МРТ области гипофиза с контрастированием. ЭХО–кардиография. УЗИ органов малого таза (яичек). Двойная энергетическая		Диета с ограничением калорий (на 30% за счет углеводов и жиров). Дробный режим питания (в зависимости от возраста). Дозированные физические нагрузки (постепенное расширение нагрузок с 20 мин до 1	До нормализации массы тела	Улучшение состояния	

1	2	3	4	5	6	7	8
		фосфор Исследование уровня ИРИ в крови на фоне ОГТТ с 1,75 г глюкозы на 1 кг массы тела Гормональное исследование крови: кортизол, АКТГ Гликированный гемоглобин	1 раз в год  1 раз в год  2 раза в год	рентгеновская абсорбциометрия по программе состав тела. Консультация врача- акушера-гинеколога (врача-уролога), врача- генетика (кариотип), врача- хирурга	часа каждые 2 недели). Метформин: начальная доза 500 мг/сут. Коррекцию дозы проводят в соответствии с ответом на метформин с интервалами не менее 1 нед. Максимальная суточная доза 2 г в 2–3 приема (применяют у детей старше 10-летнего возраста). Физиотерапевтические процедуры: ванны, душ, бассейн, массаж. Назначение препаратов периферического действия, уменьшающих поступление энергии за счет снижения всасывания питательных веществ в кишечнике: ингибитор кишечной липазы (орлистат) с 12 лет по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава. Госпитализация в специализированное		



1	2	3	4	5	6	7	8
					эндокринологическое отделение по медицинским показаниям. При отсутствии эффекта от терапевтических мероприятий показана бариатрическая хирургия		
Гиперпролактинемия (E22.1).	РУ	Длина и масса тела	При каждом посещении	Гормональное исследование крови: пролактин, ТТГ.	Медикаментозная терапия: агонисты дофамина: бромокриптин 2,5–10 мг/сут внутрь или каберголин 0,5–6,0 мг в неделю. Консультация на ОУ или РеспУ	Постоперационное выздоровление	Компенсация функции или выздоровление
Гиперфункция гипофиза неуточненная (E22.9)		Консультация врача-акушера-гинеколога	При верификации диагноза, далее – по показаниям	УЗИ органов малого таза. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов			
		Консультация врача-офтальмолога	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, глюкоза	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
	ОУ	Длина и масса тела	При каждом	Биохимическое исследование крови:	Агонисты дофамина: бромокриптин 2,5–	Постоперационное	Компенсация

1	2	3	4	5	6	7	8
		Гормональное исследование крови: пролактин, ФСГ, ЛГ, тестостерон (мальчики), ТТГ, св. Т <sub>4</sub> КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием	посещении При верификации диагноза, далее – по показаниям При верификации диагноза, далее – по показаниям	общий белок, АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, глюкоза, ионизированный кальций, ЩФ. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ органов малого таза. УЗИ молочных желез. ЭХО-кардиография. Костная денситометрия. Консультация врача-невролога, врача-нейрохирурга	10 мг/сут или каберголин 0,5–6,0 мг в неделю. Консультация на РеспУ	о до выздоровления	функции и или выздоровление
		Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
РеспУ		Длина и масса тела	При каждом посещении	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , паратгормон, кортизол, АКТГ, ИФР-1, ИФРСБ-3, ФСГ, ЛГ, тестостерон, эстрадиол, прогестерон, big-big пролактин (макропролактин) и биологически активный пролактин. УЗИ органов малого таза.	Медикаментозная терапия: агонисты допаминовых рецепторов: каберголин 0,5–6,0 мг в неделю. Определение показаний для нейрохирургического лечения или показаний для лучевой терапии при объемном образовании гипофиза	Постоперационное выздоровление	Компенсация функций и или выздоровление
		Гормональное исследование крови: пролактин	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		МРТ области гипофиза с	При верификации				

1	2	3	4	5	6	7	8
		контрастированием	ии	Биохимическое			
		Консультация врача-офтальмолога (компьютерная периметрия), врача-акушера-гинеколога	диагноза, далее – по показаниям При верификации ии диагноза, далее – по показаниям	исследование крови: АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ. Двойная рентгеновская абсорбциометрия. Рентгенологическое исследование кист и запястья (костый возраст). Консультация врача-генетика, врача-невролога, врача-нейрохирурга			
Синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона (E22.2)	РУ	Длина и масса тела	При каждом посещении	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .	Ограничение потребления жидкости до 800–1000 мл/сут.	Пост	Улучш
		Общий анализ мочи	При верификации ии диагноза, далее – по показаниям	УЗИ органов брюшной полости. Рентгенография органов грудной полости. Консультация врача-нефролога (врача-уролога), врача-психотерапевта	При острой выраженной гипонатриемии – госпитализация в ОИТР. Консультация на ОУ или РеспУ	оянн о	ение состоян ия или стабил изация
		Анализ мочи по Зимницкому	При верификации ии диагноза, далее – по показаниям				

1	2	3	4	5	6	7	8
		Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, мочеви́на, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора) ЭКГ	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Консультация врача-невролога	1 раз в год				
ОУ	Длина и масса тела	При каждом посещении	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Общий анализ мочи. Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, ОХ, ТГ, мочеви́на, креатинин, АлАТ, АсАТ. Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, эстрадиол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол. УЗИ органов брюшной полости. КТ органов грудной полости, брюшной полости.	Ограничение потребления жидкости до 800–1000 мл/сут. При острой выраженной гипонатриемии – госпитализация в ОИТР. Консультация на РеспУ при неэффективности терапии	Постепенно	Улучшение состояния или стабилизация
	Анализ мочи по Зимницкому	При верификации диагноза, далее – по показаниям	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
	Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора), мочеви́на, креатинин	При верификации диагноза, далее – по показаниям	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
	КТ (МРТ) головного мозга с контрастированием	При верификации	При верификации	Консультация врача-невролога, врача-психиатра			

1	2	3	4	5	6	7	8
			диагноза, далее – по показаниям				
		Консультация врача-нефролога (врача-уролога), врача-психотерапевта	При верификации диагноза				
	РеспУ	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , альдостерон, кортизол	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Биохимическое исследование крови: общий белок, ОХ, ТГ, мочевины, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора). МРТ области гипофиза с контрастированием. УЗИ органов брюшной полости. Консультация врача-нефролога (врача-уролога), врача-невролога, врача-психотерапевта	Ограничение потребления жидкости до 800–1000 мл/сут. При острой выраженной гипонатриемии – госпитализация в ОИТР	Пост оянно	Улучшение состояния или стабилизация
Первичная недостаточность коры надпочечников (E27.1).	РУ	Длина и масса тела, измерение АД	При каждом посещении врача	Определение уровня кортизола	Лекарственные средства группы глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания. Глюкокортикоиды – гидрокортизон – лекарственное средство выбора, 12–15 мг/м <sup>2</sup> /сут	Пост оянно (заместительная терапия)	Компенсация функции. Улучшение состояния
Амилоидоз (E85).		Общий анализ крови	При верификации диагноза				
Медикамен		Исследование уровня глюкозы в	При верификации				

1	2	3	4	5	6	7	8
тозная недостаточность коры надпочечников (E27.3).		крови	ии диагноза, далее – по показаниям		внутри; назначение преднизолона (10 мг/м <sup>2</sup> /сут внутри) возможно при закрытых зонах роста.		
Болезнь Аддисона туберкулезной этиологии (A18.7).		Биохимическое исследование крови: общий белок, мочевина, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора) ЭКГ	При верификации ии диагноза, далее – по показаниям		Минералокортикоиды флудрокортизон в дозе 0,05–0,3 мг/сут внутри под контролем АД, уровней калия, натрия. Консультация на ОУ		
Гипофункция коры надпочечников (мозгового слоя), возникшая после медицинских процедур (E89.6).		УЗИ брюшной полости	При верификации ии диагноза, далее – по показаниям				
Другая и неуточненная недостаточность коры надпочечников	ОУ	Самоконтроль АД Длина и масса тела, измерение АД  Гормональное исследование крови: кортизол	Ежедневно При каждом посещении врача При верификации ии диагноза,	Биохимическое исследование крови: креатинин, мочевина, глюкоза, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), Fe. Гормональное исследование крови:	Лекарственные средства группы глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания. Глюкокортикоиды – гидрокортизон –	Пост опытные (замена терапия)	Компенсация функции. Улучшение состояния



1	2	3	4	5	6	7	8
				контрастированием. Консультация врача- дерматовенеролога, врача- фтизиатра, врача- невролога	уровней калия, натрия		
Гиперфунк- ция мозгового слоя надпочечни- ков (E27.5)	РУ	Длина и масса тела, измерение АД  Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, мочеви- на, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора) ЭКГ УЗИ органов брюшной полости	При каждом посещении врача  1 раз в год  2 раза в год		$\alpha$ 1-блокаторы: доксазозин начальная доза 1 мг/сут, однократно, с постепенным увеличением дозы (через 1–2 нед) до 2 мг/сут внутри под контролем уровня АД. Консультация на ОУ	По показ ания м, в завис имос ти от форм ы забол евани я	Компен- сация функци и. Улучш ение состоян ия
	ОУ	Самоконтроль АД Длина и масс тела, измерение АД  КТ области надпочечников	Ежедневно При каждом посещении врача  При верификац	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ. Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок,	$\alpha$ 1-блокаторы: доксазозин начальная доза 1 мг/сут, однократно, с постепенным увеличением (через 1–2	По показ ания м, в завис имос	Компен- сация функци и, улучше ние



1	2	3	4	5	6	7	8
			ии диагноза, далее – по показаниям	креатинин, мочеви- на. (ионы калия, натрия, хлора). Гликированный гемоглобин. УЗИ органов малого таза. ЭХО–кардиография. Цистоскопия. Рентгенография органов грудной полости. Консультация врача- уролога, врача-невролога, врача-онколога, врача- кардиолога	нед) до 2 мг /сут внутрь под контролем уровня АД. Консультация на РеспУ. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение РеспУ по медицинским показаниям	ти от форм ы забол евани я	состоян ия
	Консультация врача- офтальмолога		При верификац ии диагноза, далее – по показаниям	ЭКГ. УЗИ органов малого таза. УЗИ органов брюшной полости. ЭХО-кардиография. Сцинтиграфия надпочечников. КТ области надпочечников. МРТ головного мозга. Консультация врача- дерматолога, врача- онколога	α1-блокаторы: доксазозин начальная доза 1 мг/сут, однократно, с постепенным увеличением (через 1–2 нед) до 2 мг /сут внутрь под контролем уровня АД. Определение показаний для хирургического лечения при наличии объемного образования надпочечников	По показ ания м, в завис имос ти от форм ы забол евани я. Рекла сиф икац ия	Улучш ение состоян ия. Выздор овлени е
РеспУ	Длина и масса тела, измерение АД		При каждом посещении врача				
	Гормональное исследование крови метанефрины, норметанефрины		При верификац ии диагноза, далее – по показаниям				
	Консультация врача- хирурга (врача- онколога)		При верификац ии диагноза, далее – по показаниям				
	УЗИ щитовидной		При				

1	2	3	4	5	6	7	8
		железы и паращитовидной желез	верификац ии диагноза, далее – по показаниям				
		Денситометрия	При верификац ии диагноза, далее – по показаниям				
		Гормональное исследование крови: кальцитонин, паратгормон, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , ИФР-1	При верификац ии диагноза, далее – по показаниям				
		Консультация врача- генетика (генетические обследование – мутации гена RET для исключения синдрома МЭН II, дифференциальная диагностика с синдромом фон Хиппеля- Линдау, Марфана и др.)	При верификац ии диагноза				

1	2	3	4	5	6	7	8
Другие формы гипогликемии (E16.1).	РУ	Длина и масса тела, АД.	При каждом посещении.	Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, билирубин, креатинин, мочеви́на, амилаза, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), общий белок. ЭКГ.	Дробное питание с медленно усвояемыми углеводами – 6–8 раз/сут (3 основные приема, 3–5 и более перекусов) . При потере сознания: глюкоза 20% – 20–80 мл в/в струйно до полного восстановления сознания. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям. Консультация на ОУ или РеспУ	Показания, в зависимости от формы заболевания	Улучшение состояния.
Гипогликемия неуточненная (E16.2).		Суточное мониторирование (профиль).	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Консультация врача-невролога, офтальмолога			
Увеличенная секреция глюкагона (E16.3).							
Другие уточненные нарушения внутренней секреции поджелудочной железы (E16.8).		УЗИ органов брюшной полости	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
	ОУ	Длина и масса тела, АД.	При каждом посещении.	УЗИ органов брюшной полости. ЭЭГ. Гормональное	Дробное питание с медленно усвояемыми углеводами – 6–8 раз/сут (3 основные приема, 3–5	Показания, в	Улучшение состояния.

1	2	3	4	5	6	7	8
Нарушение внутренней секреции поджелудочной железы неуточненное (E16.9).		Гликемический профиль.	При верификации диагноза, далее – по показаниям	исследование крови: ИРИ, С-пептид. Рентгенография органов грудной полости. КТ (МРТ) головного мозга. Суточное мониторирование глюкозы (CGMS). ФГДС. Консультация врачей: гастроэнтеролога, онколога, невролога, генетика	и более перекусов). Синтетический соматостатин: октреотид, начальная доза 0,05 мг 1–2 раза/сутки с увеличением дозы до 0,1–0,2 мг 3 раза/сутки п/к под контролем гликемии. При потере сознания: глюкоза 20% – 20–80 мл в/в струйно до полного восстановления сознания или глюкагон 10% 0,1–0,2 мг/кг п/к. Консультация на РеспУ	зависимости от формы заболевания	
		КТ поджелудочной железы, печени.	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
	РеспУ	Длина и масса тела, АД.	При каждом посещении.	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Гормональное исследование крови: ТТГ, св.Т <sub>4</sub> , АКТГ, кортизол, ФСГ, ЛГ, ИФР-1. УЗИ органов брюшной полости. КТ поджелудочной железы и органов забрюшинного пространства. МРТ головного мозга с контрастированием. Консультация врачей: невролога, психиатра, психотерапевта, онколога,	Дробное питание с медленно усвояемыми углеводами – 6–8 раз/сут (3 основные приема, 3–5 и более перекусов). При потере сознания: глюкоза 20% – 20–80 мл в/в струйно до полного восстановления сознания или глюкагон 10% 0,1–0,2 мг/кг п/к. Синтетический соматостатин: октреотид, начальная доза 0,05 мг 1–	Показаний, в зависимости от формы заболевания.
		Гормональное исследование крови: иммунореактивный инсулин (далее – ИРИ), С-пептид	При верификации диагноза, далее – по показаниям				

1	2	3	4	5	6	7	8	
				генетика		2 раза/сутки с увеличением дозы до 0,1–0,2 мг 3 раза/сутки под контролем гликемии, гормона роста и/или ИФР-1 в сыворотке. При неэффективности соматостатина: диазоксид 5–15мг/кг/сут внутрь в 2–3 приема. Определение показаний для хирургического лечения при органическом гиперинсулизме		

1	2	3	4	5	6	7	8
<p>Дисфункция яичников (E28). Синдром Тернера (Q96). Чистый гонадный дисгенез (Q99.1).</p> <p>Нарушение функции яичников, возникшее после медицинских процедур (E89.4).</p> <p>Синдром андрогенно резистентности (E34.5)</p>	РУ	Длина и масса тела.	При каждом посещении.	<p>Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, ЭКГ.</p> <p>Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин.</p> <p>УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов</p>	<p>Лечение у врача-акушера-гинеколога: заместительная гормональная терапия (эстрогены, гестагены).</p> <p>1-й год – монотерапия эстрогенами: этинилэстрадиол 0,1 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев, затем 0,2–0,3 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев;</p> <p>17β-эстрадиол внутрь 1 мг 1 раз/сутки 12 месяцев; гель 0,5 мг на кожу нижней части передней брюшной стенки 1 раз/сут постоянно или эстрадиола валерат внутрь 1мг 1 раз/сутки 12 месяцев по назначению врача-акушера-гинеколога на ОУ или РеспУ.</p> <p>Консультация на ОУ или Респ.У</p>	Показания, в зависимости от формы заболевания	Компенсация функции и восстановления менструального цикла и фертильности

1	2	3	4	5	6	7	8
		Определение уровня глюкозы в крови.	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		УЗИ органов малого таза.	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		УЗИ органов брюшной полости.	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Консультация врача-акушера-гинеколога	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
ОУ		Длина и масса тела.	При каждом посещении.	Биохимическое исследование крови: глюкоза, АлАТ, АсАТ, электролиты (ионы калия,	Лечение у врача-акушера-гинеколога: заместительная гормональная терапия	По показаниям, в	Компенсация функций и.

1	2	3	4	5	6	7	8
				натрия хлора), кальций, ионизированный кальций, фосфор, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, мочево́я кислота. Гормональное исследование: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . ЭХО-кардиография. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ молочных желез. МРТ области гипофиза с контрастированием	(эстрогены, гестагены). 1-й год – монотерапия эстрогенами: этинилэстрадиол 0,1 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев, затем 0,2–0,3 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев; 17β-эстрадиол внутрь 1 мг 1 раз/сутки 12 месяцев; гель 0,5 мг на кожу нижней части передней брюшной стенки 1 раз/сут постоянно или эстрадиола валерат внутрь 1мг 1 раз/сут 12 месяцев по назначению врача-акушера-гинеколога. Консультация на Респ.У При синдроме Тернера – направление на Республиканскую ВКК для назначения лечения гормонов роста (до старта терапии половыми гормонами или одновременно). Лечение гормоном роста: начальная доза 0,33 мг/кг/нед п/к, при	завис имос ти от форм ы забол евани я	Восста новлен ие менстр уально го цикла и фертил ьности
		Гормональное исследование: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин.	При верификац ии диагноза, далее – по показаниям			Лече ние горм оном роста при нали чии эффе кта от	
		УЗИ органов малого таза.	При верификац ии				



1	2	3	4	5	6	7	8
			диагноза, далее – по показаниям		снижении скорости роста дозу увеличить до 0,4 (0,46) мг/кг/нед п/к под контролем ИФР-1, костного возраста 1 раз в год, гликемии и инсулина в ПГТГ 1 раз в год по показаниям, гликированного гемоглобина – по показаниям	пров одим ой терап ии – до закр ытия зон роста	
		Консультация врача- акушера-гинеколога (уролог).	При верификац ии диагноза, далее – по показаниям				
		Определение уровня глюкозы в крови.	При верификац ии диагноза, далее – по показаниям				
		Консультация врача- генетика (кариотип)	При верификац ии диагноза				

1	2	3	4	5	6	7	8
	РеспУ	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, ДГЭА, 17-ОН-прогестерон, пролактин, ТТГ	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, мочевая кислота. Гормональное исследование крови: антимюллеров гормон, секс-стероид-связывающий глобулин, ингибин В. Маркеры костного метаболизма (остеокальцин, $\beta$ -Кросс-лапс, остеопротегерин). ОГТТ (1,75 г глюкозы/кг массы тела) с определением глюкозы и инсулина. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ сердца, УЗИ почек. Денситометрия. МРТ области гипофиза с контрастированием. Консультация врача-генетика.	Лечение у врача-акушера-гинеколога: заместительная гормональная терапия (эстрогены, гестагены). 1-й год – монотерапия эстрогенами: этинилэстрадиол 0,1 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев, затем 0,2–0,3 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев; 17 $\beta$ -эстрадиол внутрь 1 мг 1 раз/сутки 12 месяцев; гель 0,5 мг на кожу нижней части передней брюшной стенки 1 раз/сут постоянно или эстрадиола валерат внутрь 1мг 1 раз/сутки 12 месяцев по назначению врача-акушера-гинеколога на ОУ или РеспУ. Определение показаний к хирургическому лечению.	Показания, в зависимости от формы заболевания.	Компенсация функции и. Восстановление менструально-го цикла и фертильности

1	2	3	4	5	6	7	8
		Консультация врача-акушера-гинеколога (уролога)	При верификации диагноза, далее – по показаниям		При синдроме Тернера – направление на Республиканскую ВКК для назначения лечения гормонов роста (до старта терапии половыми гормонами или одновременно). Лечение гормоном роста: начальная доза 0,33 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу увеличить до 0,4 (0,46) мг/кг/нед п/к под контролем ИФР-1, костного возраста 1 раз в год, гликемии и инсулина в ПТТГ 1 раз в год по показаниям, гликированного гемоглобина – по показаниям	Лечение гормоном роста при наличии эффекта от проведения терапии – до закрытия зон роста	
Дисфункция яичек (E29).	РУ	Длина и масса тела.	При каждом посещении.	Общий анализ крови. Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ.	Заместительная терапия андрогенами – пролонгированные препараты эстеров тестостерона: 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3–4 недели; 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3–4 недели; 3-й и далее – постоянная заместительная	По показаниям, в зависимости от формы забол	Компенсация функции и
Синдром Клайнфелтера (Q98.0)		Биохимическое исследование крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, глюкоза.	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Консультация врачей: офтальмолога (поля зрения), уролога. Гормональное исследование крови: ЛГ,			
Гипофункция яичек,							

1	2	3	4	5	6	7	8
возникшая после медицинских процедур (E89.5).		УЗИ яичек	При верификации диагноза, далее – по показаниям	ФСГ, ТТГ, тестостерон	гормональная терапия. 250 мг 1 раз в 3–4 недели в/м. Консультация на ОУ или Респ.У	евания	
	ОУ	Длина и масса тела.	При каждом посещении.	Биохимическое исследование крови: глюкоза, мочеви́на, креатинин, ОХ, ТГ, кальций.	Заместительная терапия андрогенами – пролонгированные препараты эстеров тестостерона: 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3–4 недели; 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3–4 недели; 3-й и далее – постоянная заместительная гормональная терапия. 250 мг 1 раз в 3–4 недели в/м.	По показаниям, в зависимости от формы заболевания.	Компенсация функции и
		Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, пролактин, ТТГ, тестостерон, эстрадиол, кортизол. УЗИ яичек и органов малого таза.	При верификации диагноза.	КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием. Консультация врачей: невролога, офтальмолога (поля зрения).	Консультация на Респ.У		
		УЗИ грудных желез.	При верификации диагноза.				
		Консультация врача-уролога.	При верификации диагноза, далее – по показаниям				

1	2	3	4	5	6	7	8
		Консультация врача-генетика (кариотип)	При верификации и диагноза				
РеспУ	Длина и масса тела.	Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, пролактин, тестостерон, эстрадиол.	При каждом посещении. При верификации и диагноза, далее – по показаниям	Гормональное исследование крови: св. тестостерон, секс-стероидсвязывающий глобулин, антимиюллеров гормон. МРТ области гипофиза с контрастированием. ОГТТ (1,75 г глюкозы/кг массы тела) с определением глюкозы и инсулина. УЗИ сердца, почек. Костная денситометрия. Консультация врача-генетика	Заместительная терапия андрогенами – пролонгированные препараты эстеров тестостерона: 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3–4 недели; 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3–4 недели; 3-й и далее постоянная заместительная гормональная терапия. 250 мг 1 раз в 3–4 недели в/м	По показаниям, в зависимости от формы заболевания	Компенсация функции и
		УЗИ яичек и органов малого таза.	При верификации и диагноза, далее – по показаниям				
		Консультация врача-уролога, онколога	При верификации и диагноза, далее – по показаниям				
Остеопороз с	РУ	Длина и масса тела.	При каждом	Биохимическое исследование крови:	Комбинированные препараты кальция	Длительно	Улучшение

1	2	3	4	5	6	7	8
патологическим переломом (M80) Остеопороз без патологического перелома (M81).		Биохимическое исследование крови: общий белок, глюкоза, кальций, фосфор, ЩФ, мочевины, креатинин, АЛТ, АсАТ	посещении. При верификации и диагноза, далее – по показаниям	кальций, фосфор. УЗИ органов малого таза. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. Консультация врача-акушера-гинеколога (уролога). Консультация врачей: хирурга, невролога	(1000–1500 мг/сут) и витамина Д <sub>3</sub> (400–800 МЕ/сут). Консультация на ОУ или РеспУ	, от 12 мес. – постоянно	состояния, стабилизация костной массы
Остеопороз при эндокринных нарушениях (M82.1).	ОУ	Длина и масса тела. Биохимическое исследование крови: глюкоза, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ. Гормональное исследование крови: ТТГ, ПТГ, св. Т4. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических	При каждом посещении. При верификации и диагноза, далее – по показаниям. При верификации и диагноза, далее – по показаниям. При верификации и диагноза,	Общий анализ мочи. Биохимический анализ мочи. Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, пролактин, тестостерон, эстрадиол, кортизол. УЗИ органов малого таза. КТ позвоночника. Сцинтиграфия паращитовидных желез. Костная денситометрия. Консультация врачей: невролога, гастроэнтеролога	Комбинированные препараты кальция (1000–1500 мг/сут) и витамина Д <sub>3</sub> (400–800 МЕ/сут). Консультация на Респ.У	Длительно, от 12 мес. – постоянно	Улучшение состояния, стабилизация костной массы

1	2	3	4	5	6	7	8
		узлов.	далее – по показаниям				
		Консультация врачей: травматолога-ортопеда, акушера-гинеколога	При верификации и диагноза				
РеспУ		Длина и масса тела.	При каждом посещении.	Биохимическое исследование крови: альбумин, глобулины, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности.	Комбинированные препараты кальция (1000–1500 мг/сут) и витамина Д <sub>3</sub> (400–800 МЕ/сут).	Длительно, от 12 мес.	Улучшение состояния, стабилизация костной массы
		Биохимическое исследование крови: общий белок, глюкоза, кальций ионизированный, фосфор, ЩФ.	При верификации и диагноза, далее – по показаниям	Гормональное исследование крови: АКТГ, витамин Д, кальцитонин.	По решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава	постоянно.	
		Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, ТТГ, ПТГ, пролактин, тестостерон, эстрадиол, кортизол.	При верификации и диагноза, далее – по показаниям	Маркеры костного метаболизма (остеокальцин, β-Кросс Лапс, остопротегерин). Биохимический анализ мочи.	лекарственные средства, угнетающие костную резорбцию: – алендроновая кислота 70 мг 1 раз в неделю.		
		Консультация врача-акушера-гинеколога.	При верификации и диагноза, далее – по показаниям	УЗИ органов брюшной полости. УЗИ органов малого таза. МРТ позвоночника. Сцинтиграфия парашитовидных желез	Консультация в Республиканском детском центре остеопороза – по показаниям		

1	2	3	4	5	6	7	8
---	---	---	---	---	---	---	---

Костная  
денситометрия

1 раз в год



Таблица 2

## Перечень заболеваний и объемы оказания медицинской помощи в стационарных условиях

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	Диагностика			Лечение		Исход заболевания
		обязательная	минимальная кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Гипопаратиреоз (E 20).	РУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: ионизированный кальций.	Комбинированные лекарственные средства	7-10 дней	Улучшение состояния.
Идиопатический гипопаратиреоз.		Общий анализ крови	1	УЗИ органов брюшной полости.	(карбонат кальция (500-2000 мг/сут и холекальцеферол 400-1200 МЕ/сут).		Достижение целевых уровней электролитов
Другие формы гипопаратиреоза (E20.8).		Общий анализ мочи	1	Консультация врача-невролога	При паратиреоидной тетании: кальция глюконат 10% раствор от 1 до 5 (10) мл в/в медленно в течение 2-3 минут		
Гипопаратиреоз неуточненный (E20.9).		Биохимическое исследование крови: кальций, фосфор, ЦФ	При поступлении и (или) при изменении схемы				
Гипопаратиреоз		УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	При поступлении и				
Гипопаратиреоз		ЭКГ	При поступлении				

1	2	3	4	5	6	7	8
реоз, возникший после медицинск их процедур (Е89.2)	ОУ	Масса и длина тела	и При поступлени и 1	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, ПТГ. Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой. Костная денситометрия. Электронейромиография. Консультация врача- генетика, врача- психотерапевта, врача- нефролога	Комбинированные лекарственные средства: карбонат кальция (500- 2000 мг/сут) и холекальцеферол (400- 1200 МЕ/сут). Активные метаболиты витамина Д <sub>3</sub> (кальцитриол – 0,5- 2 мкг/сут) внутрь под контролем уровня общего и (или) ионизированного кальция в сыворотке крови. При паратиреоидной тетании: кальция глюконат 10% раствор от 1 до 5 (10) мл в/в медленно в течение 2-3 минут	12-14 дней	Улучш ение состоян ия. Достиж ение целей х значен ий электро литов
		Общий анализ крови	1				
		Общий анализ мочи	1				
		Биохимическое исследование крови: кальций, ионизированный кальций, фосфор, глюкоза, креатинин, мочевина общий белок, ЩФ	При поступлени и и (или) при изменении схемы				
		Гормональное исследование крови: кортизол, ТТГ	При поступлени и и (или) при изменении схемы				
		УЗИ щитовидной железы и паращитовидных желез	1				
	УЗИ органов брюшной полости	1					
Консультация врача- невролога, врача- офтальмолога	1						
РеспУ	Масса и длина тела	При поступлени	Биохимическое исследование крови:	Комбинированные лекарственные средства:	12-14 дней	Улучш ение	

1	2	3	4	5	6	7	8
		Биохимическое исследование крови: кальций, ионизированный кальций, фосфор, глюкоза, креатинин, мочевины, общий белок, магний Гормональное исследование крови: ПТГ	и При поступлении и (или) при изменении схемы  При поступлении и (или) при изменении схемы	электролиты (ионы калия, натрия, хлора), АсАТ, АлАТ. Гликированный гемоглобин. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, кортизол, АКТГ, кальцитриол, С-пептид, инсулин, антитела к инсулину (островковым клеткам, глутаматдегидрогеназе). Костная денситометрия. Консультация врача-генетика, врача-психотерапевта, врача-нефролога, врача-хирурга	карбонат кальция (500-2000 мг/сут) и холекальцеферол (400-1200 МЕ/сут). Активные метаболиты витамина Д <sub>3</sub> (кальцитриол – 0,5-2 мкг/сут) внутрь под контролем уровня общего и (или) ионизированного кальция в сыворотке крови. При паратиреоидной тетании: кальция глюконат 10% раствор от 1 до 5 (10) мл в/в медленно в течение 2-3 минут. Решение вопроса о трансплантации паращитовидных желез		состояния. Достижение целевых значений электролитов
		Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой УЗИ органов брюшной полости Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1 1 1				
Псевдогипопаратиреоз (E20.1)	РУ	Масса и длина тела  Общий анализ крови Общий анализ мочи Биохимическое исследование крови: кальций, фосфор,	При поступлении и 1 1 При поступлении и (или)	Биохимическое исследование крови: ионизированный кальций. УЗИ органов брюшной полости. Консультация врача-невролога	Комбинированные лекарственные средства (карбонат кальция (500-2000 мг/сут) и холекальцеферол 400-1200 МЕ/сут). При паратиреоидной тетании: кальция	7 дней	Улучшение состояния

1	2	3	4	5	6	7	8
		ЩФ	при изменении схемы		глюконат 10% раствор от 1 до 5 (10) мл в/в медленно в течение 2-3-х минут		
		УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	При поступлени и				
ОУ		Масса и длина тела	При поступлени и	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО.	Комбинированные лекарственные средства: карбонат кальция (500- 2000 мг/сут) и холекальцеферол (400- 1200 МЕ/сут).	2-14 дней	Улучш ение состоян ия.
		Общий анализ крови	1	Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой.			Достиж ение
		Общий анализ мочи	1	Костная денситометрия.			целевы х
		Биохимическое исследование крови: кальций, ионизированный кальций, фосфор, глюкоза, мочевиная, креатинин, общий белок, ЩФ	При поступлени и (или) при изменении схемы	Электронефрмиография. Рентгенограмма кисти и запястья (костный возраст). Консультация врача- генетика, врача- психотерапевта, врача- нефролога	Активные метаболиты витамина Д <sub>3</sub> (кальцитриол – 0,5- 2 мкг/сут) внутрь под контролем уровня общего и (или) ионизированного кальция в сыворотке крови.		электро литов
		Гормональное исследование крови: ПТГ, кортизол, ТТГ	При поступлени и (или) при изменении схемы		При паратиреоидной тетании: кальция глюконат 10% раствор от 1 до 5 (10) мл в/в медленно в течение 2-3-х минут		
		УЗИ щитовидной железы и паращитовидных желез	1				

1	2	3	4	5	6	7	8
		УЗИ органов брюшной полости	1				
		Консультация врача- невролога, врача- офтальмолога	1				
	РеспУ	Масса и длина тела	При поступлени и	Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора), АсАТ, АлАТ.	Комбинированные лекарственные средства: карбонат кальция (500- 2000 мг/сут) и холекальцеферол (400- 1200 МЕ/сут).	12-14 дней	Улучш ение состоян ия.
		Биохимическое исследование крови: кальций, ионизированный кальций, фосфор, глюкоза, креатинин, мочевина, общий белок, магний	При поступлени и и (или) при изменении схемы	Определение содержания НвА1с. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, кортизол, АКТГ, кальцитриол, ИФР- 1.	Активные метаболиты витамина Д <sub>3</sub> (кальцитриол – 0,5– 4 мкг/сут) внутрь под контролем уровня общего и (или) ионизированного кальция в сыворотке крови.		Достиж ение целевы х значен ий
		Гормональное исследование крови: ПТГ	При поступлени и и (или) при изменении схемы	Рентгенограмма кисти и запястья (костный возраст). Костная денситометрия.	При паратиреоидной тетании: кальция глюконат 10% раствор от 1 до 5 (10) мл в/в медленно в течение 2–3 минут		электро литов
		Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой	1	Консультация врача- генетика, врача- психотерапевта, врача- нефролога			
		УЗИ органов брюшной полости	1				
		Консультация врача- невролога, врача- офтальмолога	1				
Первичный	РУ	Масса и длина тела	При	Биохимическое	Ограничение	7	Стабил

1	2	3	4	5	6	7	8
гиперпаратиреоз (E21.0).			поступлени и 1	исследование крови: ионизированный кальций, мочевина.	потребления кальция с пищей, обильное питье	дней	изация состоян ия
Другие формы гиперпаратиреоза (E21.2)		Общий анализ крови	1	Рентгенография трубчатых костей голени (костей кисти)			
		Общий анализ мочи	1				
		Биохимическое исследование крови: кальций, фосфор, креатинин, мочевина, общий белок	При поступлени и				
		УЗИ щитовидной железы и паращитовидных желез	При поступлени и				
		УЗИ органов брюшной полости	1				
		ЭКГ	1				
		Консультация врача- невролога, врача- офтальмолога	1				
ОУ	Масса и длина тела	При поступлени и	Биохимическое исследование крови: глюкоза, АсАТ, АлАТ, креатинин, мочевина, общий белок.	Ограничение потребления кальция с пищей, обильное питье. Консервативная терапия: бисфосфонаты: алендроновая кислота 70 мг в неделю (по решению врачебного консилиума с привлечением главного внештатного детского	12– 14 дней	Стабил изация состоян ия	
	Общий анализ крови	1	Суточная экскреция кальция с мочой. Проба мочи по Зимницкому. ЭХО-кардиография.				
	Общий анализ мочи	1					
	Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора),	При поступлени и и (или) при изменении					

1	2	3	4	5	6	7	8
		ионизированный кальций, фосфор, ЩФ ЭКГ УЗИ органов брюшной полости Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	схемы  1 1 1	Сцинтиграфия щитовидной железы и паращитовидных желез. ФГДС. Костная денситометрия. Гормональное исследование крови: ПТГ. Консультация врача-хирурга, врача-гастроэнтеролога, врача-гематолога, врача-психотерапевта, врача-нефролога, врача-онколога	эндокринолога Минздрава). Определение показаний для хирургического лечения		
РеспУ	Масса и длина тела	Общий анализ крови Общий анализ мочи Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой Биохимическое исследование крови: электролиты (калия, натрия, хлора), ионизированный кальций, фосфор, ЩФ, мочевины, креатинин, общий белок, глюкоза, АсАТ, АлАТ	При поступлении и 1 1 1 При поступлении и (или) при изменении схемы	Проба мочи по Зимницкому. Гормональное исследование: кортизол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . Маркеры костного метаболизма (остеокальцин, β-Кросс Лапс, кальцитриол). Сцинтиграфия паращитовидных желез. Консультация врача-хирурга, врача-генетика, врача-гематолога, врача-ревматолога, врача-гастроэнтеролога, врача-онколога	Ограничение потребления кальция с пищей, обильное питье. Консервативная терапия: бисфосфонаты: алендроновая кислота 70 мг в неделю (по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава). Определение показаний для хирургического лечения	12-14 дней	Стабилизация состояния

1	2	3	4	5	6	7	8
		ЭКГ	1				
		Гормональное исследование крови: ПТГ	При поступлении и (или) при изменении схемы				
		Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1				
		УЗИ органов брюшной полости	1				
		Костная денситометрия	1				
Вторичный гиперпаратиреоз, не классифицированный в других рубриках (E21.1).	РУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: ионизированный кальций, мочевина.	Активные метаболиты витамина Д <sub>3</sub> (кальцитриол – 0,5-2 мкг/сут) внутрь под контролем уровня общего и (или) ионизированного кальция в сыворотке крови	7-10 дней	Улучшение состояния
		Общий анализ крови	1	Рентгенография трубчатых костей голени (костей кисти)			
		Общий анализ мочи	1				
		Биохимическое исследование крови: кальций, фосфор, креатинин, мочевина, общий белок	При поступлении и				
Исключено вторичный гиперпаратиреоз почечного происхождения (N25.8)		УЗИ щитовидной железы и паращитовидных желез	При поступлении и				
		УЗИ органов брюшной полости	1				



1	2	3	4	5	6	7	8	
		ЭКГ	1					
		Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1					
	ОУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: глюкоза, АсАТ, АлАТ, креатинин, мочевины, общий белок.		Активные метаболиты витамина Д <sub>3</sub> (кальцитриол – 0,5-2 мкг/сут) внутрь под контролем уровня общего и (или) ионизированного кальция в сыворотке крови	12-14 дней	Улучшение состояния
		Общий анализ крови	1	Суточная экскреция кальция с мочой.				
		Общий анализ мочи	1	Проба мочи по Зимницкому.				
		Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия), ионизированный кальций, фосфор, ЩФ	При поступлении и (или) при изменении схемы	ЭХО-кардиография. Сцинтиграфия щитовидной железы и паращитовидных желез.				
		ЭКГ	1	ФГДС.				
		Гормональное исследование крови: ПТГ	При поступлении и (или) при изменении схемы	Костная денситометрия. КТ органов брюшной полости. КТ (МРТ) шеи и средостения. Колоноскопия.				
		УЗИ органов брюшной полости	1	Консультация врача-хирурга, врача-гастроэнтеролога, врача-гематолога, врача-психотерапевта, врача-нефролога, врача-онколога				
		Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1					
	РеспУ	Масса и длина тела	При	Проба мочи по		Активные метаболиты	12-14	Улучш

1	2	3	4	5	6	7	8
			поступлени	Зимницкому.	витамина Д <sub>3</sub>	дней	ение
			и	Гормональное	(кальцитриол – 0,5-		состоян
		Общий анализ крови	1	исследование: кортизол,	2 мкг/сут) внутрь под		ия
		Общий анализ мочи	1	ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .	контролем уровня общего		
		Суточная экскреция	1	Маркеры костного	и (или) ионизированного		
		кальция, фосфора с		метаболизма	кальция в сыворотке		
		мочой		(остеокальцин, β-Кросс	крови		
		Биохимическое	При	Лапс, кальцитриол).			
		исследование крови:	поступлени	Сцинтиграфия			
		электролиты (ионы	и и (или)	паращитовидных желез.			
		калия, натрия,	при	Консультация врача-			
		хлора),	изменении	хирурга, врача-генетика,			
		ионизированный	схемы	врача-гематолога, врача-			
		кальций, фосфор,		ревматолога, врача-			
		ЩФ, мочевины,		гастроэнтеролога, врача-			
		креатинин, общий		онколога.			
		белок, глюкоза,		КТ органов брюшной			
		АсАТ, АлАТ		полости.			
		ЭКГ	1	КТ (МРТ) шеи и			
		Гормональное	При	средостения.			
		исследование крови:	поступлени	Колоноскопия			
		ПТГ	и и (или)				
			при				
			изменении				
			схемы				
		Консультация врача-	1				
		невролога, врача-					
		офтальмолога					
		УЗИ органов	1				
		брюшной полости					

1	2	3	4	5	6	7	8
		Костная денситометрия	1				
Акромегалия и гипофизарный гигантизм (E22.0)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: общий белок, АЛАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ЩФ.	Медикаментозная терапия: агонисты дофамина: бромокриптин 2,5-10 мг/сут внутрь или каберголин 0,5-6,0 мг в неделю (при верифицированном диагнозе)	7 дней	Стабилизация состояния
		Определение скорости роста	При поступлении и	ПТТГ.			
		Общий анализ крови	1	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .			
		Общий анализ мочи	1	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов.			
		Определение уровня глюкозы в крови	1	УЗИ органов брюшной полости			
		ЭКГ	При поступлении и				
		Рентгенограмма кисти и запястья (костный возраст)	1				
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	При поступлении и, далее – по показаниям				
		Измерение АД	При поступлении и, далее – по показаниям				
		ОУ	Масса и длина тела	При поступлении			

1	2	3	4	5	6	7	8
			и	исследование крови:	10 мг/сут или каберголин	дней	состоян
		Общий анализ крови	1	ионизированный кальций,	0,5-6,0 мг в неделю (при		ия
		Общий анализ мочи	1	ЩФ.	верифицированном		
		ЭКГ	1	Гормональное	диагнозе)		
		УЗИ щитовидной	1	исследование крови: ИФР-			
		железы и		1, ФСГ, ЛГ, тестостерон			
		региональных		(мальчики), эстрадиол			
		лимфатических		(девочки).			
		узлов		УЗИ органов брюшной			
		КТ (МРТ) гипофиза	При	полости.			
		с	поступлени	УЗИ органов малого таза.			
		контрастированием	и	УЗИ молочных желез.			
		ПТТГ	1	ЭХО-кардиография.			
		Гормональное	1	Костная денситометрия.			
		исследование крови:		Консультация врача-			
		ТТГ, св. Т <sub>4</sub> ,		акушера-гинеколога			
		кортизол, пролактин		(врача-уролога)			
		Рентгенограмма	1				
		кисти и запястья					
		(костный возраст)					
		Консультация врача-	При				
		офтальмолога	поступлени				
		(глазное дно, поля	и, далее –				
		зрения), врача-	по				
		невролога	показаниям				
РеспУ		Масса и длина тела	При	Гормональное	Агонисты дофамина:	12–	Стабил
			поступлени	исследование крови: ТТГ,	бромокриптин 2,5-	14	изация
			и	св. Т <sub>4</sub> , кортизол,	10 мг/сут или каберголин	дней	состоян
		Определение уровня	1	пролактин, ФСГ, ЛГ,	0,5-6,0 мг в неделю, при		ия
		СТГ на фоне ОГТТ с		тестостерон (мальчики),	неэффективности		

1	2	3	4	5	6	7	8
		1,75 г глюкозы на 1 кг массы тела Гормональное исследование крови: АКТГ, ИФР-1, ИФРСБ-3, СТГ МРТ области гипофиза с контрастированием Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия), врача-невролога	1  1  1	эстрадиол (девочки), прогестерон. Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, кальций, кальций ионизированный, фосфор, ЩФ. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ органов малого таза. Костная денситометрия. Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-нейрохирурга, врача-генетика (кариотип)	терапии назначение аналогов соматостатина. Определение показаний для нейрохирургического лечения, лучевой терапии при наличии объемного образования гипофиза		
Другие состояния гиперфункции гипофиза. Преждевременное половое созревание центрального происхождения (E22.8)	РУ	Масса и длина тела  Оценка стадии полового развития (по Таннеру) Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст) Консультация врача-офтальмолога,	При поступлении и При поступлении и 1  1	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ. Гормональное исследование крови: ФСТ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . УЗИ органов малого таза (яичек). МРТ (КТ) области головного мозга	Аналоги гонадотропин-рилизинг гормона: трипторелин 1,85-3,75 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 28 дней или 5,625–11,25 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 3 месяца (при верифицированном диагнозе)	5–7 дней	Стабилизация состояния

1	2	3	4	5	6	7	8
	врача-невролога						
ОУ	Масса и длина тела	При поступлении и При поступлении	1	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. Гормональное исследование крови: дегидроэпиандростерон (далее – ДГЭА), 17-ОН-прогестерон, АКТГ, кортизол. Консультация врача-нейрохирурга	Аналоги гонадотропин-рилизинг гормона: трипторелин 1,85-3,75 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 28 дней или 5,625–11,25 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 3 месяца (при верифицированном диагнозе)	10-12 дней	Улучшение состояния
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	1					
	Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1					
	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub>	1					
	КТ (МРТ) головного мозга с контрастированием	1					
	УЗИ органов малого таза (яичек)	1					
	Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-невролога	1					
РеспУ	Масса и длина тела	1		Рентгенография кисти и	Аналоги гонадотропин-	12-14	Улучш

1	2	3	4	5	6	7	8
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	1	лучезапястного сустава (костный возраст).	рилизинг гормона: трипторелин 1,85-3,75 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 28 дней	дни	ение состоян
		Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , ДГЭА, 17-ОН-прогестерон, АКТГ, кортизол	1	исследование крови: ИФР-1. УЗИ органов малого таза (яичек). УЗИ органов брюшной полости. КТ органов брюшной полости (надпочечников).	или 5,625 – 11,25 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 3 месяца. Определение показаний для первичного назначения или отмены аналога гонадотропин-рилизинг гормона, нейрохирургического лечения при объемном образовании головного мозга		ия
		Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона (трипторелином)	1	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ молочных желез.			
		Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия)	1	Консультация врача-нейрохирурга			
		КТ (МРТ) головного мозга с контрастированием	1				
Гипогонадотропный гипогонадизм (E23.0)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	При верификации диагноза: рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000-	5-7 дней	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, глюкоза, АлАТ, АсАТ,			ия

1	2	3	4	5	6	7	8
		Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1	мочевина, креатинин, общий белок.	2000 ЕД 2 раза/нед в/м; эстрогены: эстрадиол 0,02-0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки);		
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики), пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . УЗИ органов малого таза (яичек). Консультация врача-оториноларинголога (обоняние)	эстрогены: эстрадиол 0,02-0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки); продолжительные лекарственные средства эстеров тестостерона: 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3-4 недели; 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3-4 недели; 3-й и далее – 250 мг 1 раз в 3-4 недели в/м (мальчики)		
	ОУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	Рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000-2000 ЕД 2 раза/нед в/м.	12-14 дней	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, глюкоза, АлАТ, АсАТ,	Эстрогены: эстрадиол 0,02-0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки);		
		Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1	мочевина, креатинин, общий белок.	эстрогены: эстрадиол 0,02-0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки);		
		Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол,	1	Гормональное исследование крови: АКТГ, кортизол. Проведение тестов с хорионическим гонадотропином. Консультация врача-	продолжительные лекарственные средства эстеров тестостерона: 1-й		



1	2	3	4	5	6	7	8
		тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> УЗИ органов малого таза (яичек)	1	генетика (определение кариотипа)	год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3-4 недели; 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3-4 недели; 3-й и далее – 250 мг 1 раз в 3-4 недели в/м (мальчики)		
		Консультация врача- офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача- акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-невролога, врача- оториноларинголога (обоняние)	1				
		МРТ (КТ) области гипофиза с контрастированием	1				
РеспУ		Масса и длина тела	1	Общий анализ крови.	Рекомбинантный	12-14	Улучш
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	1	Общий анализ мочи. ЭКГ.	человеческий хорионический	дней	ение
		Тест с хорионическим гонадотропином	1	Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, глюкоза, АлАТ, АсАТ, мочевина, креатинин, общий белок.	гонадотропин 1000- 2000 ЕД 2 раза/нед в/м. Эстрогены: эстрадиол 0,02-0,1 мг/сут внутрь с переходом на		состоян ия
		Проба с аналогом гонадотропин- рилизинг гормона (трипторелином)	1	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АКТГ,	циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки); пролонгированные		
		УЗИ органов малого таза (яичек)	1				

1	2	3	4	5	6	7	8
		МРТ области гипофиза с контрастированием	1	кортизол, ИФР-1. Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст).	лекарственные средства эстеров тестостерона: 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3-4 недели; 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3-4 недели; 3-й и далее – 250 мг 1 раз в 3-4 недели в/м (мальчики)		
Идиопатическая недостаточность гормона роста (E23.0)	РУ	Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	1	Консультация врача-генетика (определение кариотипа)			
		Масса и длина тела, пропорции тела	При поступлении и	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	Соматропин: начальная доза 0,17 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу увеличить до 0,25 мг/кг/нед п/к.	5-7 дней	Улучшение состояния
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	Глюкоза крови. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub>	В пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к			
	Рентгенография кисти и запястья (костный возраст)	1					
	ОУ	Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1				
Масса и длина тела, пропорции тела		При поступлении и	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	Соматропин: начальная доза 0,17 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу увеличить до 0,25 мг/кг/нед п/к.	10-12 дней	Улучшение состояния	
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, глюкоза, АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, общий белок.	В пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к		
		Рентгенография кисти и запястья (костный возраст)	1	Гормональное			

1	2	3	4	5	6	7	8
		УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	1	исследование крови: АКТГ, ФСГ, ЛГ, пролактин, тестостерон (мальчики), эстрадиол (девочки).			
		Гормональное исследование крови: кортизол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , ИФР-1	1	УЗИ органов малого таза (яичек).			
		МРТ (КТ) гипофиза с контрастированием.	1	Консультация врача-нейрохирурга, врача-генетика (кариотип)			
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1				
РеспУ		Масса и длина тела, пропорции тела	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, глюкоза, АЛАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, общий белок электролиты (ионы калия, натрия, кальция, фосфора), ЩФ.	Соматропин: начальная доза 0,17 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу увеличить до 0,25 мг/кг/нед п/к.	10-12 дней	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и		В пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к.		
		Стимуляционные пробы с инсулином, клонидином (леводопой, глюкагоном)	При поступлении и	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, пролактин, тестостерон (мальчики), эстрадиол (девочки).	Определение показаний для первичного назначения и отмены соматропина		
		Гормональное исследование крови: кортизол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , ИФР-1, ИФРСБ-3, АКТГ	1	Рентгенография кисти и запястья (костный возраст). Скрининг на целиакию (антитела к тканевой			

1	2	3	4	5	6	7	8
		МРТ (КТ) гипофиза с контрастированием	1	трансглутаминазе, глиадину), определение IgA.			
		Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия), врача-невролога	1	Консультация врача-нейрохирурга, врача-генетика (кариотип), врача-гастроэнтеролога			
Изолированная недостаточность: гонадотропина, гормона роста, других гормонов гипофиза. Пангипопитуитаризм. Гипофизарная кахексия, низкорослость [карликовость] (E23.0)	РУ	Масса и длина тела, пропорции тела	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, креатинин, общий белок, ОХ, ТГ, электролиты (ионы калия, натрия).	Лечение в соответствии с выраженностью нарушений функций эндокринной системы (при верифицированном диагнозе).	7 дней	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	Анализ мочи по Зимницкому.	При недостаточности гормона роста:		
		Рентгенография кисти и запястья (костный возраст)	1	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .	соматропин: начальная доза 0,17 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу увеличить до 0,25 мг/кг/нед п/к; в пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к.		
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1	УЗИ органов брюшной полости.	При недостаточности гонадотропных гормонов: рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000-2000 ЕД 2 раза/нед в/м;		
		Измерение уровня АД	1 раз в сутки	УЗИ органов малого таза.			
		Определение уровня глюкозы в крови	1	Консультация врача-оториноларинголога (обоняние)			
		Общий анализ мочи	1				
		УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	1				

1	2	3	4	5	6	7	8
		ЭКГ	1				
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1				
					эстрогены: эстрадиол 0,02-0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки); пролонгированные лекарственные средства эстеров тестостерона 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3-4 недели, 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3-4 недели, 3-й и далее – 250 мг 1 раз в 3-4 недели в/м (мальчики). При недостаточности антидиуретического гормона (далее – АДГ) десмопрессин 0,1-0,6 мг/сут под контролем удельной плотности мочи и объема выпиваемой жидкости. При гипотиреозе: левотироксин натрия внутрь: 0-3 месяца жизни – 10-15 мкг/кг/сут, 3-6 месяцев жизни – 8-10 мкг/кг/сут, 6-12 месяцев – 6-		

1	2	3	4	5	6	7	8
					8 мкг/кг/сут, 1-5 лет – 4-6 мкг/кг/сут, 6-12 лет – 3-5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2-4 мкг/кг/сут под контролем св. Т <sub>4</sub> . При надпочечниковой недостаточности: гидрокортизон 8- 12 мг/м <sup>2</sup> /сут под контролем АД, массы тела		
ОУ	<p>Масса и длина тела, пропорции тела</p> <p>Оценка стадии полового развития (по Таннеру)</p> <p>Измерение уровня АД</p> <p>УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов</p> <p>Рентгенография кисти и запястья (костный возраст)</p> <p>Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы кальция), ЩФ,</p>	<p>При поступлени и</p> <p>При поступлени и</p> <p>2 раза в сутки</p> <p>1</p> <p>1</p> <p>1</p>	<p>Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.</p> <p>Проба мочи по Зимницкому. Биохимическое исследование крови: креатинин, общий белок, электролиты (ионы натрия, калия).</p> <p>Гормональное исследование крови: АКТГ, ИФР-1.</p> <p>УЗИ органов брюшной полости.</p> <p>УЗИ органов малого таза (яичек).</p> <p>Тест с ограничением жидкости.</p> <p>Тест с десмопрессинном. Консультация врача-</p>	<p>Лечение в соответствии с выраженностью нарушений функций эндокринной системы (при верифицированном диагнозе).</p> <p>При недостаточности гормона роста: соматропин: начальная доза 0,17 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу увеличить до 0,25 мг/кг/нед п/к; в пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к.</p> <p>При недостаточности гонадотропных гормонов: рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000-</p>	12-14 дней	Улучш ение состоян ия	



1	2	3	4	5	6	7	8
					1-5 лет – 4-6 мкг/кг/сут, 6-12 лет – 3-5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2-4 мкг/кг/сут под контролем св. Т <sub>4</sub> . При надпочечниковой недостаточности: гидрокортизон 8- 12 мг/м <sup>2</sup> /сут под контролем АД, массы тела		
РеспУ	<p>Масса и длина тела, пропорции тела</p> <p>Оценка стадии полового развития (по Таннеру)</p> <p>Измерение уровня АД</p> <p>Гормональное исследование крови: пролактин, ФСГ, ЛГ, тестостерон, эстрадиол, кортизол, АКТГ, ТТГ, св. Т<sub>4</sub>, ИФР-1, ИФРСБ-3</p> <p>МРТ области гипофиза с контрастированием</p> <p>Консультация врача- офтальмолога (глазное дно,</p>	<p>При поступлени и При поступлени и 2 раза в сутки 1 1 1</p>	<p>Биохимическое исследование крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевиная, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ. Анализ мочи по Зимницкому. Гормональное исследование крови: св. тестостерон, прогестерон. Рентгенография кисти и запястья (костный возраст). УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ органов брюшной полости.</p>	<p>Лечение в соответствии с выраженностью нарушений функций эндокринной системы (при верифицированном диагнозе). При недостаточности гормона роста: соматропин: начальная доза 0,17 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу увеличить до 0,25 мг/кг/нед п/к; в пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к. При недостаточности гонадотропных гормонов: рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000- 2000 ЕД 2 раза/нед в/м;</p>	12-14 дней	Улучш ение состоян ия	



1	2	3	4	5	6	7	8
		компьютерная периметрия), врача-невролога, врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)		УЗИ органов малого таза (яичек). Стимуляционные пробы с инсулином, клонидином (леводопой, глюкагоном). Тест с хорионическим гонадотропином. Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона (трипторелином). Тест с ограничением жидкости. Тест с десмопрессином. Костная денситометрия Консультация врача-нейрохирурга, врача-психотерапевта, врача-нефролога, врача-гастроэнтеролога, врача-генетика	эстрогены: эстрадиол 0,02-0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки); продолгованные лекарственные средства эстеров тестостерона: 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3-4 недели, 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3-4 недели, 3-й и далее – 250 мг 1 раз в 3-4 недели в/м (мальчики). При недостаточности АДГ десмопрессин 0,1-0,6 мг/сут под контролем удельной плотности мочи и объема выпиваемой жидкости. При гипотиреозе: левотироксин натрия внутрь: 0-3 месяца жизни – 10-15 мкг/кг/сут, 3-6 месяцев жизни – 8-10 мкг/кг/сут, 6-12 месяцев – 6-8 мкг/кг/сут, 1-5 лет – 4-6 мкг/кг/сут,		

1	2	3	4	5	6	7	8
Несахарный диабет (E 23.1, E89.3) (исключен нефрогенный несахарный диабет (N 25.1))	РУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: креатинин, мочеви́на, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), общий белок.	6-12 лет – 3-5 мкг/кг/сут, >12 лет – 2-4 мкг/кг/сут под контролем св. Т <sub>4</sub> . При надпочечниковой недостаточности: гидрокортизон 8-12 мг/м <sup>2</sup> /сут под контролем АД, массы тела Заместительная терапия: препараты задней доли гипофиза: десмопрессин – внутрь 0,2-0,6 мг 2-3 раза/сут (после верификации диагноза)	7 дней	Улучшение самочувствия
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .			
		Общий анализ крови	1	УЗИ органов брюшной полости.			
		Определение уровня глюкозы в крови	1	Анализ мочи по Зимницкому			
		Общий анализ мочи	1				
		Суточный диурез с определением относительной плотности мочи	1				
		ЭКГ	1				
		Измерение уровня АД	При поступлении и, далее – по показаниям				
		Консультация врача-	1				

1	2	3	4	5	6	7	8
	ОУ	невролога, врача-офтальмолога Масса и длина тела	При поступлении и	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол, АКТГ.	Заместительная терапия: препараты задней доли гипофиза:	10-12 дней	Улучшение самочувствия. Компенсация функции
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов.	десмопрессин – внутрь 0,2-0,6 мг 2-3 раза/сут		
		Измерение уровня АД	1 раз в сутки	Консультация врача-психотерапевта, врача-генетика, врача-оториноларинголога, врача-нейрохирурга			
		Общий анализ крови	1				
		Общий анализ мочи	1				
		ЭКГ	1				
		Проба мочи по Зимницкому	1				
		Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия), глюкоза, общий белок, креатинин.	1				
		мочевина					
		УЗИ органов брюшной полости	1				
		Тест с ограничением жидкости	1				
		Тест с десмопрессином	1				
		КТ (МРТ) области головного мозга с	1				

1	2	3	4	5	6	7	8	
		контрастированием						
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1					
	РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.		Заместительная терапия: препараты задней доли гипофиза:	12-14 дней	Улучшение самочувствия.
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , пролактин, ФСГ, ЛГ, тестостерон (мальчики), эстрадиол (девочки), кортизол, АКТГ, ИФР-1.		десмопрессин – внутрь 0,2-0,6 мг 2-3 раза/сут		Компенсация функции
		Измерение уровня АД	2 раза в сутки					
		Анализ мочи по Зимницкому	При поступлении и, далее – по показаниям	Рентгенография кисти и запястья (костный возраст). Консультация врача-психотерапевта, врача-генетика, врача-оториноларинголога, врача-нейрохирурга				
		Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия), глюкоза, общий белок, креатинин	1					
		УЗИ органов брюшной полости	1					
		Тест с ограничением жидкости	1					
		Тест с десмопрессином	1					
		КТ (МРТ) области головного мозга с	1					

1	2	3	4	5	6	7	8
		контрастированием					
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1				
Болезнь Иценко-Кушинга гипопизарного происхождения (E24.0).	РУ	Масса и длина тела	При поступлении и	ОГТТ. УЗИ органов брюшной полости.	Симптоматическая терапия:	7-10 дней	Стабилизация состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	Рентгенография кисти и запястья (костный возраст).	- антигипертензивные лекарственные средства внутрь (эналаприл 0,1-0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08-0,6 мг/сут, или атенолол 0,5-1 мг/кг/сут, метопролол 0,5-1 мг/кг/сут, под контролем АД);		
		Общий анализ крови	1	Гормональное исследование крови: кортизол	- сахароснижающие лекарственные средства (метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3-4 нед до 1500-2000 мг/сут и (или) инсулинотерапия под контролем уровня гликемии, гликированных белков);		
Периферический гиперкортицизм.		Определение уровня глюкозы в крови	1		- лечение остеопороза: комбинированные препараты кальция (500-2000 мг/сут) и витамина		
Другие виды гиперсекреции коры надпочечников (E27.0) (АКТГ – эктопированный синдром гиперкортицизма).		Общий анализ мочи	1				
		ЭКГ	1				
		Измерение уровня АД	При поступлении и, далее – по показаниям				
		Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ЩФ	1				
Другие		Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1				

1	2	3	4	5	6	7	8
уточненные нарушения надпочечников (E27.8).  Болезнь надпочечников неуточненная (E27.9)	ОУ	<p>Масса и длина тела</p> <p>Оценка стадии полового развития (по Таннеру)</p> <p>ЭКГ</p> <p>Измерение уровня АД</p> <p>Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, электролиты (ионы калия, натрия), кальций, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ, глюкоза</p>	<p>При поступлении и</p> <p>При поступлении и</p> <p>1</p> <p>2 раза в сутки</p> <p>1</p>	<p>Общий анализ крови.</p> <p>Общий анализ мочи.</p> <p>Гормональное исследование крови: АКТГ, ИФР-1.</p> <p>Циркадный ритм секреции кортизола.</p> <p>Рентгенография кисти и запястья (костный возраст).</p> <p>Суточное мониторирование АД.</p> <p>ЭХО-кардиография.</p> <p>УЗИ органов брюшной полости.</p> <p>Костная денситометрия.</p> <p>Фиброгастродуоденоскопия.</p> <p>Рентгенография органов грудной клетки.</p> <p>Консультация врача-хирурга, врача-</p>	<p>Дз (200-1200 МЕ/сут) внутрь;</p> <p>- бисфосфонаты: алендроновая кислота 70 мг 1 раз в неделю (по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава)</p> <p>Симптоматическая терапия:</p> <p>- антигипертензивные лекарственные средства внутрь (эналаприл 0,1-0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08-0,6 мг/сут, или атенолол 0,5-1 мг/кг/сут, метопролол 0,5-1 мг/кг/сут, под контролем АД);</p> <p>- сахароснижающие лекарственные средства (метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3-4 нед до 1500-2000 мг/сут и (или) инсулинотерапия под контролем уровня</p>	<p>Пост</p> <p>о</p>	<p>Улучш</p> <p>ение</p> <p>состоян</p> <p>ия.</p> <p>Стабил</p> <p>изация</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
		Гормональное исследование крови: кортизол, ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики)	1	нейрохирурга, врача-онколога	гликемии, гликированных белков); - лечение остеопороза: комбинированные препараты кальция (500-2000 мг/сут) и витамина Д <sub>3</sub> (200-1200 МЕ/сут) внутрь;		
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога «Малая»	1		- бисфосфонаты: алендроновая кислота 70 мг 1 раз в неделю (по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава)		
		дексаметазоновая проба	1				
		ОГТТ	1				
		МРТ области гипофиза с контрастированием	1				
		КТ области надпочечников	1				
РеспУ		Масса и длина тела	При поступлении и	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. Суточное	Агонисты дофаминовых рецепторов – бромкриптин 2,5-7,5 мг/сут или каберголин 0,5-4,5 мг/нед.	14 дней	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	мониторирование АД. ЭХО-кардиография. Рентгенография кисти и запястья (костный возраст).	Ингибитор стероидогенеза: кетоконазол 400-1200 мг/сут внутрь.		
		ЭКГ	1	Циркадный ритм секреции кортизола.	Антагонист альдостерона: спиронолактон 1 мес-12		
		Измерение уровня АД	2 раза в сутки	Большая дексаметазоновая проба.			
		Анализ суточной мочи на свободный кортизол	2	Анализ крови на			

1	2	3	4	5	6	7	8
		Малая дексаметазоновая проба МРТ области гипофиза с контрастированием	1	содержание Гликированный гемоглобин. УЗИ органов малого таза (яичек). Костная денситометрия. Фиброгастродуоденоскопи я. Рентгенография органов грудной клетки. Консультация врача- акушера-гинеколога (врача-уролога), врача- хирурга (врача-онколога)	лет – 1-3 мг/кг в сутки в 1-2 приема; 12-18 лет – 50-100 мг/сут в 1-2 приема; до 9 мг/кг в сутки (максимальная суточная доза 400 мг) внутри. Симптоматическая терапия: – антигипертензивные лекарственные средства внутри (эналаприл 0,1- 0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08- 0,6 мг/сут, или ателолол 0,5-1 мг/кг/сут, метопролол 0,5- 1 мг/кг/сут, под контролем АД); – сахароснижающие лекарственные средства (метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3-4 нед до 1500- 2000 мг/сут и (или) инсулинотерапия под контролем уровня гликемии, гликированных белков); – лечение остеопороза: комбинированные		
		КТ области надпочечников с контрастированием	При верификац ии диагноза, далее – по показаниям	При верификац ии диагноза, далее – по показаниям			
		Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, электролиты (ионы калия, натрия), кальций, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ, глюкоза Гормональное исследование крови: кортизол, АКТГ, ИФР-1, ДГЭА, ЛГ,	1				
			1				



1	2	3	4	5	6	7	8
		ФСГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики) Консультация врача-невролога, врача-нейрохирурга, врача-офтальмолога	1		препараты кальция (500-2000 мг/сут) и витамина Д <sub>3</sub> (200-1200 МЕ/сут) внутрь; – бисфосфонаты: алендроновая кислота 70 мг 1 раз в неделю (по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава). Определение показаний для лучевой терапии на область гипофиза. Определение показаний для хирургического лечения		
Врожденные адреногенитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов. Врожденная гиперплазия надпочечников.	РУ	Масса и длина тела  Оценка стадии полового развития (по Таннеру) и степени вирилизации (девочки) Общий анализ крови Общий анализ мочи ЭКГ Биохимическое	При поступлении и При поступлении и	Гормональное исследование крови: кортизол, тестостерон. УЗИ органов брюшной полости. УЗИ органов малого таза. Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	Препараты группы глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания. Глюкокортикоиды – гидрокортизон – лекарственное средство выбора, 12-15 мг/м <sup>2</sup> /сут внутрь; назначение преднизолона (10 мг/м <sup>2</sup> /сут) внутрь при закрытых зонах роста. Минералокортикоиды	7 дней	Улучшение состояния

1	2	3	4	5	6	7	8	
Дефицит 21-гидроксилазы. Врожденная гиперплазия надпочечников, вызывающая потерю соли (E25.0)	ОУ	исследование крови: мочевина, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), глюкоза	Измерение уровня АД	1		(при сольтеряющей форме): флудрокортизон в дозе 0,05-0,3 мг/сут внутрь под контролем АД, уровней калия, натрия		
		Масса и длина тела	При поступлении и	При поступлении и	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. Гормональное исследование крови: ДГЭА, кортизол, ЛГ, ФСГ, эстрадиол, пролактин, альдостерон, АКТГ. КТ области надпочечников.	Препараты группы глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания.	14 дней	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру) и степени вирилизации по Прадеру (девочки) ЭКГ	1	Суточное мониторирование АД	Глюкокортикоиды – гидрокортизон – лекарственное средство выбора, 12-15 мг/м <sup>2</sup> /сут внутрь;			
		Измерение уровня АД	Ежедневно		назначение преднизолона (10 мг/м <sup>2</sup> /сут) внутрь возможно при закрытых зонах роста.			
		Биохимическое исследование крови: креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), глюкоза	При поступлении и (или) при изменении схемы		Минералокортикоиды (при сольтеряющей форме): флудрокортизон в дозе 0,05-0,3 мг/сут внутрь под контролем АД, уровней калия, натрия			
		Гормональное исследование крови: тестостерон, 17-ОН-прогестерон	При поступлении и (или) изменении схемы					
		УЗИ органов малого	1					

1	2	3	4	5	6	7	8
		таза (яичек)					
		УЗИ надпочечников	1				
		Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1				
		Консультация врача-генетика (кариотип)	При постановке диагноза				
		Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	1				
РеспУ		Масса и длина тела	При поступлении и	ЭКГ. УЗИ органов малого таза (яичек).	Препараты группы глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания.	Пост	Улучш
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру) и степени вирилизации (девочки)	При поступлении и	Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава (костный возраст). МРТ области гипофиза с контрастированием. КТ области надпочечников с контрастированием.	глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания. Глюкокортикоиды – гидрокортизон – лекарственное средство выбора, 12-15 мг/м <sup>2</sup> /сут внутрь;	о	ение
		Измерение уровня АД	2 раза в сутки	Консультация врача-генетика (кариотип).	назначение преднизолона (10 мг/м <sup>2</sup> /сут) внутрь возможно при закрытых зонах роста.		состоян
		Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора, кальция), глюкоза	При поступлении и (или) изменении схемы	Гормональное исследование крови: ДГЭА, кортизол, ЛГ, ФСГ, эстрадиол, пролактин, альдостерон, АКТГ, ИФР-	Минералокортикоиды (при сольтеряющей форме и при скрытой		ия

1	2	3	4	5	6	7	8
		Гормональное исследование крови: тестостерон, 17-ОН-прогестерон  Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	При поступлении и (или) изменении схемы  1	1, активность ренина плазмы. Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормоном. ОГТТ (1,75 мг глюкозы на 1 кг массы тела) с определением секреции эндогенного инсулина, параметров инсулинорезистентности. Гликированный гемоглобин. Тест с синтетическим аналогом АКТГ. Суточное мониторирование АД	потере соли при вирильной форме, а также при развитии истинного ППР для супрессии гиперсекреции АКТГ – определяется по уровню активности ренина плазмы): флудрокортизон в дозе 0,05-0,3 мг/сут внутрь под контролем АД, уровней калия, натрия. Лечение аналогами гонадотропин-рилизинг гормона при подтверждении диагноза истинного ППР: трипторелин 1,85-3,75 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 28 дней или 5,625–11,25 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 3 месяца. Определение показаний для хирургического лечения, по показаниям – пластика наружных половых органов (девочки)		
Первичный гиперальдостеронизм	РУ	Массы и длина тела	При поступлении	Исследование кислотно-основного состояния и газового состава крови	Ограничение поваренной соли. Симптоматическое	7-10 дней	Улучшение состоян

1	2	3	4	5	6	7	8
(E26.0). Синдром Конна. Первичный альдостеро низм, обусловлен ный гиперплази ей надпочечни ков (двусторон ний)		Общий анализ мочи	и При поступлени и	(далее – КОС). Анализ мочи по Зимницкому. Суточное	лечение: антигипертензивные лекарственные средства внутри (эналаприл 0,1- 0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08- 0,6 мг/сут, или ателолол 0,5-1 мг/кг/сут, метопролол 0,5- 1 мг/кг/сут, под контролем АД). При верифицированном диагнозе: антагонисты альдостерона: новорожденные – 1- 2 мг/кг в сутки в 1-2 приема; 1 мес-12 лет – 1- 3 мг/кг в сутки в 1-2 приема; 12-18 лет – 50- 100 мг/сут в 1-2 приема; (максимальная суточная доза 400 мг) внутри; при глюкокортикоид- подавляемом гиперальдостеронизме – дексаметазон 0,5-1 мг/сут внутри на ночь		ия
		Общий анализ крови	При поступлени и	мониторирование АД. ЭХО-кардиография. Консультация врача- нефролога (врача-уролога), врача-кардиолога			
		Биохимическое исследование крови: креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора) ЭКГ	При поступлени и				
		Измерение АД	При поступлени и				
		УЗИ органов брюшной полости	1				
		Консультация врача- невролога, врача- офтальмолога	1				
	ОУ	Масса и длина тела	При поступлени и	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, глюкоза. ЭХО-кардиография.		Ограничение поваренной соли. Антагонисты альдостерона:	12-14 дней
	Общий анализ мочи	1					

1	2	3	4	5	6	7	8	
		<p>Общий анализ крови</p> <p>Биохимическое исследование крови: креатинин, электролиты (ионы калия, натрия), общий белок</p> <p>Исследование КОС</p> <p>Суточное мониторирование АД</p> <p>Анализ мочи по Зимницкому</p> <p>Гормональное исследование крови: кортизол</p> <p>УЗИ органов брюшной полости</p> <p>Консультация врача-нефролога (врача-уролога), врача-кардиолога, врача-офтальмолога</p>	<p>1</p> <p>При поступлении и</p> <p>При поступлении и</p> <p>При поступлении и (или) изменении схемы</p> <p>1</p> <p>1</p> <p>1</p> <p>1</p>	<p>КТ области надпочечников.</p> <p>Консультация врача-невролога</p>	<p>новорожденные – 1-2 мг/кг в сутки в 1-2 приема; 1 мес-12 лет – 1-3 мг/кг в сутки в 1-2 приема; 12-18 лет – 50-100 мг/сут в 1-2 приема; (максимальная суточная доза 400 мг) внутрь.</p> <p>Симптоматическое лечение:</p> <p>антигипертензивные лекарственные средства внутрь (эналаприл 0,1-0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08-0,6 мг/сут, или атенолол 0,5-1 мг/кг/сут, метопролол 0,5-1 мг/кг/сут, под контролем АД).</p> <p>При глюкокортикоид-подавляемом гиперальдостеронизме – дексаметазон 0,5-1 мг/сут внутрь на ночь</p>			
	РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. Биохимическое		Ограничение поваренной соли. Антагонисты	12-14 дней	Улучшение состояния

1	2	3	4	5	6	7	8
		Анализ мочи по Зимницкому	1	исследование крови: АЛАТ, АсАТ, глюкоза.	альдостерона:		ия
		Биохимическое исследование крови: креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), общий белок	1	ЭХО-кардиография. УЗИ органов брюшной полости.	новорожденные – 1-2 мг/кг в сутки в 1-2 приема; 1 мес-12 лет – 1-3 мг/кг в сутки в 1-2 приема; 12-18 лет – 50-100 мг/сут в 1-2 приема; (максимальная суточная доза 400 мг) внутрь.		
		Исследование КОС	1	Гормональное исследование крови: прогестерон.	Симптоматическое лечение: антигипертензивные лекарственные средства		
		Суточное мониторирование АД	При поступлении и (или) изменении схемы	Диагностические пробы с нагрузкой изотоническим раствором хлорида натрия; ортостатическая с фуросемидом; антагонистами альдостерона (спиролактон).	внутри (эналаприл 0,1-0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08-0,6 мг/сут, или атенолол 0,5-1 мг/кг/сут, метопролол 0,5-1 мг/кг/сут, под контролем АД).		
		Гормональное исследование крови: альдостерон, активность ренина плазмы, кортизол, АКТГ	1	Малая дексаметазоновая проба.	При глюкокортикоид-подавляемом гиперальдостеронизме – дексаметазон 0,5-1 мг/сут		
		КТ надпочечников	1	Консультация врача-хирурга	внутри на ночь		
		Консультация врача-кардиолога, врача-офтальмолога	1		Полноценное питание.	7	Улучш
Задержка полового созревания.	РУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	Адекватная физическая активность	дней	ение функции
Конституциональная задержка		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: общий белок, креатинин,			и

1	2	3	4	5	6	7	8
полового созревания (Е30.0)		Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1	глюкоза, кальций, фосфор, АлАТ, АсАТ. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .			
		Консультация врача- офтальмолога, врача-невролога	1	УЗИ органов брюшной полости. УЗИ органов малого таза (яичек). УЗИ щитовидной железы			
	ОУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. Биохимическое исследование крови:	Тест с хорионическим гонадотропином (1500 МЕ в/м через день № 3 и (или) № 7), затем наблюдение в течение 3-х месяцев	12-14 дней	Улучш ение функци и
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	общий белок, креатинин, мочевина, глюкоза, кальций, фосфор, АлАТ, АсАТ. ЭКГ.			
		Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1	УЗИ щитовидной железы. УЗИ органов брюшной полости.			
		Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub>	1	Гормональное исследование крови: АКТГ, кортизол. Проведение тестов с хорионическим гонадотропином.			
		УЗИ органов малого таза (яичек)	1	МРТ (КТ) области гипофиза с контрастированием.			
		Консультация врача- офтальмолога	1	Консультация врача-			



1	2	3	4	5	6	7	8
		(глазное дно, поля зрения), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-невролога, врача-оториноларинголога (обоняние)		генетика (определение кариотипа)			
РеспУ	Масса и длина тела		1	Общий анализ крови.	Индивидуально половые стероиды в малых дозах:	12-14	Улучш
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)		1	Общий анализ мочи. ЭКГ.	препараты эстеров тестостерона по 50-	дней	ение
	Тест с хорионическим гонадотропином		1	Биохимическое исследование крови: общий белок, креатинин, мочевины, глюкоза, кальций, фосфор, АлАТ, АсАТ.	100 мг 1 раз в 3-4 недели в/м, курс 3-6 месяцев (мальчики); эстрадиол		функци
	УЗИ органов малого таза (яичек)		1	Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст).	2 мкг/сут внутрь ежедневно, курс 3-6 месяцев (девочки) под контролем скорости роста и динамики полового созревания		и
	Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)		1	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АКТГ, кортизол, ИФР-1. МРТ области гипофиза с контрастированием. Консультация врача-генетика (определение кариотипа). Проба с аналогом			

1	2	3	4	5	6	7	8
Другие нарушения полового созревания. Преждевременное телархе (Е30.8)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении и При поступлении	гонадотропин-рилизинг гормона (трипторелином) Гормональное исследование крови: ТТГ, эстрадиол. УЗИ органов малого таза	Наблюдение	5-7 дней	Улучшение функции
	ОУ	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , 17-ОН-прогестерон. МРТ области гипофиза с контрастированием. Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-акушера-гинеколога, врача-генетика	Наблюдение	7 дней	Улучшение функции
		Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1				
Масса и длина тела	При поступлении и	УЗИ органов малого таза	1				
РеспУ	РеспУ	Гормональное исследование крови: ТТГ, пролактин, эстрадиол, ЛГ, ФСГ Масса и длина тела	При	Рентгенография кисти и	Наблюдение	7-10	Улучш

1	2	3	4	5	6	7	8
			поступлени и	лучезапястного сустава (костный возраст).		дней	ение функци и
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру) УЗИ органов малого таза	При поступлени и 1	Гормональное исследование крови: ТТГ, пролактин, эстрадиол, ЛГ, ФСГ, св. Т <sub>4</sub> , 17-ОН- прогестерон. МРТ области гипофиза с контрастированием. Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормоном (трипторелином) ОГТТ.			
Ожирение, обусловлен ное избыточны м поступлени ем энергетиче ских ресурсов (E66.0).	РУ	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки) Масса и длина тела	При поступлени и	УЗИ органов брюшной полости. Суточное мониторирование АД. Консультация врача- офтальмолога, врача- невролога	Диета с ограничением калорий (на 30% за счет углеводов и жиров). Дробный режим питания (в зависимости от возраста). ЛФК. ФТЛ	7 дней	Улучш ение функци и
Ожирение, вызванное приемом лекарствен ных средств (E66.1)		Расчет индекса массы тела (далее – ИМТ) Окружность талии (далее – ОТ)  Оценка стадии полового развития (по Таннеру) Измерение уровня АД	При поступлени и  При поступлени и  При поступлени и  При поступлени и				

1	2	3	4	5	6	7	8
		ЭКГ	1				
		Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, холестерин, ТГ, глюкоза	1				
	ОУ	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки) Масса и длина тела, ОТ	При поступлении и	ЭКГ. Суточное мониторирование АД. ЭХО-кардиография. УЗИ щитовидной железы и регионарных лимфатических узлов.	Диета с ограничением калорий (на 30% за счет углеводов и жиров). Дробный режим питания (в зависимости от возраста). Симптоматическая терапия.	14 дней	Улучшение функции
		Расчет ИМТ	1	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , ТТГ, эстрадиол, тестостерон, ЛГ, ФСГ, пролактин, кортизол, инсулин.	– антигипертензивные лекарственные средства внутрь (эналаприл 0,1-0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08-0,6 мг/сут, или атенолол 0,5-1 мг/кг/сут, метопролол 0,5-1 мг/кг/сут, под контролем АД); – сахароснижающие лекарственные средства при		
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	Консультация врача-генетика, врача-уролога (врача-акушера-гинеколога).			
		Измерение уровня АД	1	КТ (МРТ) области гипофиза			
		ОГТТ	1				
		Биохимическое исследование крови: мочевая кислота, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, АсАТ, АлАТ	1				
		УЗИ органов брюшной полости	1		с постепенным увеличением дозы в		

1	2	3	4	5	6	7	8	
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1			течение 3-4 недель до 1500-2000 мг/сут		
	РеспУ	Масса и длина тела, ОТ	При поступлении	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки).		Диета с ограничением калорий (на 30% за счет углеводов и жиров). Дробный режим питания (в зависимости от возраста).	14 дней	Улучшение функции
		Расчет ИМТ	1	ЭКГ.		Симптоматическая терапия:		
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	1	Суточное мониторирование АД. ЭХО-кардиография.		(в зависимости от возраста).		
		Биохимическое исследование крови: мочевая кислота, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП,	1	УЗИ щитовидной железы и регионарных лимфатических узлов. УЗИ органов брюшной полости.		Симптоматическая терапия:		
		коэффициент атерогенности		Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , ТТГ, эстрадиол,		– антигипертензивные лекарственные средства		
		АсАТ, АлАТ		тестостерон, ЛГ, ФСГ, пролактин, ИФР-1.		внутри (эналаприл 0,1-0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08-0,6 мг/сут, или атенолол 0,5-1 мг/кг/сут,		
		Исследование уровня инсулина в крови на фоне ПТТГ	1	Гликированный гемоглобин.		метопролол 0,5-1 мг/кг/сут, под контролем АД);		
		Гормональное исследование крови: АКТГ, кортизол	1	Суточный анализ мочи на свободный кортизол.		– при инсулинорезистентности сахароснижающие лекарственные средства		
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1	Малая дексаметазоновая проба.		(метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3-4 недель до 1500-2000 мг/сут)		
				Консультация врача-генетика, врача-уролога (врача-акушера-гинеколога).		(старше 10 лет)		
				КТ (МРТ) области гипофиза				

1	2	3	4	5	6	7	8
Крайняя степень ожирения, сопровождаемая альвеолярной гиповентиляцией. Пикквикский синдром (E66.2)	РУ	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки) Масса и длина тела, ОТ  Расчет ИМТ  Оценка стадии полового развития (по Таннеру) Измерение АД  ЭКГ Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, ОХ, ТГ, глюкоза	При поступлении и  При поступлении и  При поступлении и  2 раза в сутки  1  1	ПТТГ. УЗИ органов брюшной полости. УЗИ щитовидной железы. Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	Диета с ограничением калорий (на 30% за счет углеводов и жиров). Дробный режим питания (в зависимости от возраста). ЛФК. ФТЛ	10 дней	Улучшение состояния
	ОУ	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки) Масса и длина тела, ОТ  Расчет ИМТ Оценка стадии полового развития	При поступлении и  При поступлении и  1  При поступлении	Исследование уровня инсулина в крови на фоне ОГТТ. Суточное мониторирование АД. УЗИ органов малого таза (яичек). КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием. Консультация врача-	Диета с ограничением калорий (на 30% за счет углеводов и жиров). Дробный режим питания (в зависимости от возраста). ЛФК. ФТЛ. Симптоматическая терапия: – антигипертензивные	14 дней	Улучшение состояния

1	2	3	4	5	6	7	8
		(по Таннеру)	и	кардиолога, врача-генетика	лекарственные средства		
		Измерение уровня АД	2 раза в сутки		внутри (эналаприл 0,1-0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08-0,6 мг/сут, или атенолол 0,5-1 мг/кг/сут, под контролем АД);		
		ОГТТ	1		– сахароснижающие лекарственные средства (метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3-4 недель до 1500-2000 мг/сут) (старше 10 лет)		
		Биохимическое исследование крови: мочевая кислота, глюкоза, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, АсАТ, АлАТ	1				
		УЗИ органов брюшной полости	1				
		Гормональное исследование крови: кортизол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики), ЛГ, ФСГ, пролактин, инсулин	1				
		ПТТГ	1				
		ЭХО-кардиография	1				
		Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1				
РеспУ		Масса и длина тела, ОТ	При поступлении и	Суточный анализ мочи на свободный кортизол.	Диета с ограничением калорий (на 30% за счет углеводов и жиров).	14 дней	Улучшение состоян

1	2	3	4	5	6	7	8
		Расчет ИМТ	При поступлении	Малая дексаметазоновая проба.	Дробный режим питания (в зависимости от возраста).		ия
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	и 1	Определение уровня лептина в сыворотке крови.	ЛФК.		
		Биохимическое исследование крови: ЛПВП, ЛПНП, ОХ, коэффициент атерогенности, ТГ, креатинин, мочевины, электролиты (ионы калия, натрия, ионизированного кальция)	1	Рентгенография органов грудной клетки. МРТ области гипофиза с контрастированием. УЗИ органов малого таза (яичек). Двойная энергетическая рентгеновская абсорбциометрия по программе состав тела.	ФТЛ.		
		Исследование уровня инсулина в крови на фоне ОГТТ	При поступлении	Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-хирурга, врача-кардиолога, врача-нейрохирурга	Симптоматическая терапия: – антигипертензивные лекарственные средства внутрь (эналаприл 0,1-0,6 мг/кг/сут или лизиноприл 0,08-0,6 мг/сут, или атенолол 0,5-1 мг/кг/сут, метопролол 0,5-1 мг/кг/сут, под контролем АД); – сахароснижающие лекарственные средства (метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3-4 недель до 1500-2000 мг/сут) (старше 10 лет).		
		Гликированный гемоглобин	и 1				
		Гормональное исследование крови: кортизол (мониторирование), АКТГ	1				
		ЭХО-кардиография	1		Назначение препаратов периферического действия, уменьшающих поступление энергии за счет снижения всасывания питательных веществ в кишечнике:		



1	2	3	4	5	6	7	8
Гиперпролактинемия (включая пролактинсекретирующие образования гипофиза) (E22.1).	РУ	<p>Масса и длина тела</p> <p>Оценка стадии полового развития (по Таннеру)</p> <p>Биохимическое исследование крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, креатинин, глюкоза, ОХ, ТГ</p>	<p>При поступлении и При поступлении и 1</p>	<p>ЭКГ.</p> <p>Гормональное исследование крови: пролактин, ТТГ, св. Т<sub>4</sub>.</p> <p>УЗИ органов малого таза.</p> <p>Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога, врача-акушера-гинеколога.</p> <p>УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов</p>	<p>ингибитор кишечной липазы (орлистат) по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Миниздрава.</p> <p>При отсутствии эффекта от терапевтических мероприятий показана бариатрическая хирургия</p> <p>Медикаментозная терапия (после верификации диагноза): агонисты дофамина: бромокриптин 2,5-10 мг/сут внутрь или каберголин 0,5-6,0 мг в неделю</p>	7 дней	Улучшение состояния
Гиперфункция гипофиза неуточненная (E22.9)	ОУ	<p>Масса и длина тела</p> <p>Оценка стадии полового развития (по Таннеру)</p> <p>УЗИ органов малого таза</p>	<p>При поступлении и При поступлении и 1</p>	<p>Биохимическое исследование крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, глюкоза, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ЩФ, ОХ, ТГ.</p>	<p>Медикаментозная терапия: агонисты дофамина: бромокриптин 2,5-10 мг/сут или каберголин 0,5-6,0 мг в неделю</p>	10-12 дней	Компенсация функции

1	2	3	4	5	6	7	8
		Гормональное исследование крови: пролактин, ФСГ, ЛГ, тестостерон, эстрадиол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол	1	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ молочных желез. УЗИ органов брюшной полости.			
		КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием	1	ЭКГ. ЭХО-кардиография. Костная денситометрия.			
		Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача-невролога	При поступлении и	Консультация врача-акушера-гинеколога			
	РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , паратгормон, кортизол, АКТГ, ИФР-1, ИФР-1СБ-3, ФСГ, ЛГ, тестостерон, эстрадиол, прогестерон, big-big=макропролактин и биологически активный пролактин.	Медикаментозная терапия: агонисты допаминовых рецепторов: бромокриптин 2,5-10 мг/сут или каберголин 0,5-6,0 мг в неделю.	12-14 дней	Компенсация функции и или выздоровление
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	УЗИ органов малого таза.	Определение показаний для нейрохирургического лечения или показаний для лучевой терапии при объемном образовании гипофиза		
		Гормональное исследование крови: пролактин	При поступлении и (или) изменении схемы терапии	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, электролиты: кальций, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ.			
		МРТ области гипофиза с контрастированием	1	Двойная рентгеновская			
		Консультация врача-офтальмолога	При поступлении				

1	2	3	4	5	6	7	8
		(компьютерная периметрия), врача-невролога, врача-акушера-гинеколога	и	абсорбциометрия. Консультация врача-нейрохирурга			
Синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона (E22.2)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Гормональное исследование крови: кортизол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .	Ограничение потребления жидкости до 800-1000 мл/сут. При острой выраженной гипонатриемии назначают раствор 3% хлорида натрия в сочетании (1-5 мл/кг) с фуросемидом под контролем концентрации натрия – повышение концентрации со скоростью 0,5-1 ммоль/л/час до достижения концентрации 125 ммоль/л. Минералокортикоиды: флудрокортизон в дозе 0,05-0,3 мг/сут под контролем АД, уровней калия, натрия	7-10 дней	Улучшение состояния или стабилизация
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	УЗИ органов брюшной полости.			
		Общий анализ крови	1	Рентгенография органов грудной полости.			
		Общий анализ мочи	1	Консультация врача-офтальмолога, врача-нефролога			
		Анализ мочи по Зимницкому	1				
		Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, мочевины, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора)	1				
		ЭКГ	1				
		Измерение уровня АД	2 раза в сутки				
		Консультация врача-невролога	1				
		ОУ	ОУ	Масса и длина тела			

1	2	3	4	5	6	7	8
		Суточный диурез с определением относительной плотности Осмолярность мочи Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора), мочевины, креатинин Исследование КОС крови КТ (МРТ) головного мозга с контрастированием Измерение уровня АД Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	При поступлении и 1 1 1 1 2 раза в сутки 1	исследование крови: глюкоза, общий белок, ОХ, ТГ, креатинин, мочевины, АлАТ, АсАТ. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол. УЗИ органов брюшной полости. КТ органов грудной полости, брюшной полости. Консультация врача-нефролога, врача-психотерапевта	При острой выраженной гипонатриемии назначают раствор 3% хлорида натрия в сочетании (1-5 мл/кг) с фуросемидом под контролем концентрации натрия – повышение концентрации со скоростью 0,5-1 ммоль/л/час до достижения концентрации 125 ммоль/л. Минералокортикоид: флудрокортизон в дозе 0,05-0,3 мг/сут под контролем АД, уровней калия, натрия		ия или стабилизация
РеспУ		Масса и длина тела  Исследование КОС крови Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , альдостерон, кортизол, ренин,	При поступлении и 1 1	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ. Биохимическое исследование крови: общий белок, ОХ, ТГ, мочевины, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора). Анализ мочи на экскрецию	Ограничение потребления жидкости до 800-1000 мл/сут. При острой выраженной гипонатриемии назначают раствор 3% хлорида натрия в сочетании (1-5 мл/кг) с фуросемидом под контролем концентрации	Пост о янн	Улучшение состояния ия или стабилизация

1	2	3	4	5	6	7	8
		АКТГ Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1	электролитов. Осмолярность мочи. Диагностическая проба с водной нагрузкой. МРТ области гипофиза с контрастированием. УЗИ органов брюшной полости. КТ органов грудной полости, брюшной полости. Консультация врача-нефролога, врача-нейрохирурга, врача-кардиолога	натрия – повышение концентрации со скоростью 0,5-1 ммоль/л/час до достижения концентрации 125 ммоль/л. Минералокортикоиды: флудрокортизон в дозе 0,05-0,3 мг/сут под контролем АД, уровней калия, натрия		
Первичная недостаточность коры надпочечников (E27.1). Амилоидоз (E85). Медикаментозная недостаточность коры надпочечников (E27.3). Болезнь	РУ	Масса и длина тела  Оценка полового развития (по Таннеру) Общий анализ крови  Биохимическое исследование крови: общий белок, креатинин, мочевины, электролиты (ионы калия, натрия,	При поступлении и При поступлении и При поступлении и При поступлении и	Исследование КОС крови. Гормональное исследование крови: кортизол. КТ области надпочечников	Лекарственные средства группы глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания. Глюкокортикоиды – гидрокортизон – лекарственное средство выбора, 12-15 мг/м <sup>2</sup> /сут внутрь; назначение преднизолона (10 мг/м <sup>2</sup> /сут внутрь) возможно при закрытых зонах роста. Минералокортикоиды флудрокортизон в дозе	7-10 дней	Компенсация функции и. Улучшение состояния

1	2	3	4	5	6	7	8
Аддисона туберкулез ной этиологии (A18.7).		хлора), глюкоза ЭКГ	При поступлени и		0,05-0,3 мг/сут внутрь под контролем АД, уровней калия, натрия		
Гипофункц ия коры надпочечни ков (мозгового слоя), возникшая после медицинск их процедур (E89.6).	ОУ	Измерение уровня АД УЗИ органов брюшной полости Масса и длина тела	2 раза в сутки 1				
Другая и неуточненн ая недостаточ ность коры надпочечни ков (E27.4)		Оценка полового развития (по Таннеру) Общий анализ крови Биохимическое исследование крови: глюкоза, электролиты (ионы калия, натрия) Исследование КОС крови Гормональное исследование крови: кортизол Измерение уровня АД ЭКГ	При поступлени и При поступлени и 1 1 1 1 1 1 1 1	Биохимическое исследование крови: креатинин, электролиты (ионы хлора), железо. Гормональное исследование крови: определение ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, АКТГ. УЗИ органов малого таза. МРТ области гипофиза с контрастированием. КТ области надпочечников. Консультация врача- офтальмолога, врача- невролога, врача- фтизиатра	Лекарственные средства группы глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания. Глюкокортикоиды – гидрокортизон – лекарственное средство выбора, 12-15 мг/м <sup>2</sup> /сут внутри; назначение преднизолона (10 мг/м <sup>2</sup> /сут внутрь) возможно при закрытых зонах роста. Минералокортикоиды флудрокортизон в дозе 0,05-0,3 мг/сут внутрь под контролем АД, уровней калия, натрия	12-14 дней	Компен сация функци и. Улучш ение состоян ия
	РеспУ	Масса и длина тела Оценка полового	1 1	Общий анализ крови. Биохимическое	Лекарственные средства группы	12-14 дней	Компен сация

1	2	3	4	5	6	7	8
		развития (по Таннеру) Измерение уровня АД Гормональное исследование крови: кортизол, АКТГ	1 раз в сутки 1, далее – по показаниям	исследование крови: креатинин, мочевиная, глюкоза, электролиты (ионы калия, натрия), железа. Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, ДГЭА, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, паратгормон, С-пептид, инсулин, антитела к инсулину (островковым клеткам, глутаматдегидрогеназе). УЗИ органов малого таза. УЗИ щитовидной железы и регионарных лимфатических узлов. УЗИ органов брюшной полости. КТ области надпочечников. МРТ области головного мозга с контрастированием. Консультация врача-дерматовенеролога, врача-фтизиатра, врача-невролога	глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания. Глюкокортикоиды – гидрокортизон – лекарственное средство выбора, 12-15 мг/м <sup>2</sup> /сут внутрь; назначение преднизолона (10 мг/м <sup>2</sup> /сут внутрь) возможно при закрытых зонах роста. Минералокортикоиды флудрокортизон в дозе 0,05-0,3 мг/сут внутрь под контролем АД, уровней калия, натрия		функции. Улучшение состояния
Гиперфункция	РУ	Масса и длина тела.	При поступлении	УЗИ щитовидной железы и лимфатических узлов.	α1-блокаторы: доксазозин начальная	7-10	Компенсация

1	2	3	4	5	6	7	8			
мозгового слоя надпочечни ков (E27.5)		Измерение уровня АД	и 2 раза в сутки	ЭХО-кардиография. Консультация врача- невролога	доза 1 мг/сут, однократно, с постепенным увеличением дозы (через 1-2 недели) до 2 мг/сут внутри под контролем уровня АД	дней	функци и. Улучш ение состоян ия			
		Общий анализ крови	1							
		Общий анализ мочи	1							
		Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, креатинин, мочевины, электролиты (ионы калия, натрия).	1							
		ЭКГ	1							
		УЗИ органов брюшной полости	1							
	ОУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Суточное мониторирование АД. ЭХО-кардиография.				α1-блокаторы: доксазозин начальная доза 1 мг/сут, однократно, с постепенным увеличением (через 1-2 недели) до 2 мг/сут внутри под контролем уровня АД	12-14 дней	Компен сация функци и. Улучш ение состоян ия
		Общий анализ крови	1	Цистоскопия.						
		Общий анализ мочи	1	Рентгенография органов грудной полости.						
		ЭКГ	1	Консультация врача- нефролога (врача-уролога), врача-онколога, врача- кардиолога						
	Измерение уровня АД	2 раза в сутки								
	Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, креатинин, мочевины, электролиты (ионы	1								



1	2	3	4	5	6	7	8	
		калия, натрия, хлора) КТ области надпочечников	1					
		Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1					
	РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении и	ЭКГ. УЗИ органов малого таза. Суточное мониторирование АД. УЗИ органов брюшной полости. ЭХО-кардиография. КТ области надпочечников.		α1-блокаторы: доксазозин начальная доза 1 мг/сут, однократно, с постепенным увеличением (через 1-2 недели) до 2 мг/сут внутрь под контролем уровня АД. Определение показаний для хирургического лечения при наличии объемного образования надпочечников	14 дней	Компенсация функции и. Улучшение состояния
		Измерение уровня АД	2 раза в сутки					
		Гормональное исследование крови метанефрины, норметанефрины	1					
		Консультация врача-хирурга (врача-онколога)	1	Сцинтиграфия надпочечников. УЗИ щитовидной железы и паращитовидной желез. Костная денситометрия. Гормональное исследование крови: кальцитонин, паратгормон, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , ИФР-1. МРТ головного мозга с контрастированием. Консультация врача-генетика (генетическое обследование – мутации гена RET для исключения синдрома МЭН II, диф.				

1	2	3	4	5	6	7	8
				диагноз с синдромом фон Хипшеля-Линдау, Марфана и др.), врача-дерматовенеролога			
Другие формы гипогликемии (E16.1).	РУ	Масса и длина тела	При поступлении и	ЭКГ. Электроэнцефалография (далее – ЭЭГ). Рентгенография органов грудной полости. КТ органов брюшной полости	Дробное питание с медленно усвояемыми углеводами – 6-8 раз/сут (3 основных приема, 3-5 и более перекусов). При потере сознания: глюкоза 20% – 20-80 мл в/в струйно до полного восстановления сознания	7-10 дней	Улучшение состояния
Гипогликемия неуточненная (E16.2).		Множественное исследование уровня глюкозы крови в течение суток (профиль)	При поступлении и				
Увеличенная секреция глюкагона (E16.3).		Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, билирубин, креатинин, амилаза, электролиты (ионы калия, натрия, хлора мочевины), общий белок	1				
Другие уточненные нарушения внутренней секреции поджелудочной железы (E16.8).	ОУ	УЗИ органов брюшной полости Консультация врача-невролога	1 1				
		Масса и длина тела	При поступлении и	ЭЭГ. Гормональное исследование крови: инсулин, С-пептид. Рентгенография органов грудной полости.	Дробное питание с медленно усвояемыми углеводами – 6-8 раз/сут (3 основных приема, 3-5 и более перекусов). Синтетический	12-14 дней	Улучшение состояния
Нарушение внутренней		Множественное исследование уровня глюкозы	При поступлении и				

1	2	3	4	5	6	7	8
секреции поджелудо чной железы неуточненн ое (E16.9)		крови в течение суток (профиль) Суточное мониторирование глюкозы крови	1 и (или) при изменении схемы лечения	КТ (МРТ) головного мозга с контрастированием. Консультация врача- гастроэнтеролога, врача- хирурга	соматостатин: октреотид, начальная доза 0,05 мг 1- 2 раза/сутки с увеличением дозы до 0,1- 0,2 мг 3 раза/сутки п/к под контролем гликемии (при верификации диагноза гиперинсулинизм). При потере сознания: глюкоза 20% – 20-80 мл в/в струйно до полного восстановления сознания или глюкагон 10% 0,1- 0,2 мг/кг п/к		
		Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, билирубин, креатинин, мочевина, амилаза, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), общий белок УЗИ органов брюшной полости КТ поджелудочной железы ЭКГ Консультация врача- офтальмолога, врача-невролога, врача-генетика	При поступлени и				
	РеспУ	Масса и длина тела	При поступлени и	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АКТГ, кортизол, ФСГ, ЛГ, ИФР-1. УЗИ органов брюшной полости.	Дробное питание с медленно усвояемыми углеводами – 6-8 раз/сут (3 основных приема, 3-5 и более перекусов). При потере сознания:	14 дней	Улучш ение состоян ия
		Гормональное исследование крови: инсулин, С-пептид	1 и (или) при изменении				

1	2	3	4	5	6	7	8	
			схемы лечения	Колоноскопия. ФГДС. КТ поджелудочной железы и органов забрюшинного пространства. КТ-ангиография поджелудочной железы. МРТ головного мозга с контрастированием. Консультация врача- невролога, врача-окулиста, врача-психиатра, врача- психотерапевта, врача- хирурга (онколога), врача- генетика		глюкоза 20% – 20-80 мл в/в струйно до полного восстановления сознания или глюкагон 10% 0,1- 0,2 мг/кг п/к. Синтетический соматостатин: октреотид, начальная доза 0,05 мг 1- 2 раза/сутки с увеличением дозы до 0,1- 0,2 мг 3 раза/сутки под контролем гликемии (при верификации диагноза гиперинсулинизм). При неэффективности соматостатина: диазоксид 5-15 мг/кг/сут внутрь в 2- 3 приема. Определение показаний для хирургического лечения при органическом гиперинсулинизме		
Дисфункция яичников (E28).	РУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, кальций, фосфор, глюкоза.		Лечение у врача акушера- гинеколога – заместительная гормональная терапия (эстрогены, гестагены) – 1-й год – монотерапия эстрогенами: этинилэстрадиол	10 дней	Улучшение состояния
Синдром Тернера (Q96).		Стадия полового развития (по Таннеру) ЭКГ	При поступлении и 1	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, ТТГ.		этинилэстрадиол		
Чистый		УЗИ органов малого	1	УЗИ щитовидной железы и		0,1 мкг/кг 1 раз/сутки 6		

1	2	3	4	5	6	7	8
гонадный дисгенез (Q99.1). Нарушение функции яичников, возникшее после медицинских процедур (E89.4).		таза УЗИ органов брюшной полости Консультация врача-акушера-гинеколога	1  1	региональных лимфатических узлов	месяцев, затем 0,2-0,3 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев; 17β-эстрадиол внутрь 1 мг 1 раз/сутки 12 месяцев; гель 0,5 мг на кожу нижней части передней брюшной стенки 1 раз/сут постоянно или эстрадиола валерат внутрь 1 мг 1 раз/сутки 12 месяцев		
Синдром андрогенно резистентности (E34.5)	ОУ	Масса и длина тела  Стадия полового развития (по Таннеру) ЭКГ Гормональное исследование: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, прогестерон, пролактин (по фазам менструального цикла), тестостерон УЗИ органов брюшной полости УЗИ органов малого таза	При поступлении и При поступлении и 1 1  1 1	Биохимическое исследование крови: глюкоза, АлАТ, АсАТ, электролиты (ионы кальция, фосфора), ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, мочевиная кислота, глюкоза. Гормональное исследование: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , 17-ОН-прогестерон, АТ к ТПО, ИФР-1. ЭХО-кардиография. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ молочных желез.	Лечение у врача-акушера-гинеколога: заместительная гормональная терапия (эстрогены, гестагены) – 1-й год – монотерапия эстрогенами: этинилэстрадиол 0,1 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев, затем 0,2-0,3 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев; 17β-эстрадиол внутрь 1 мг 1 раз/сутки 12 месяцев; гель 0,5 мг на кожу нижней части передней брюшной стенки 1 раз/сут	14 дней	Компенсация функции и. Восстановление менструального цикла и фертильности

1	2	3	4	5	6	7	8
		Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-генетика (кариотип)	1	Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава (костный возраст). МРТ области гипофиза с контрастированием. КТ области надпочечников. ПТТГ	постоянно или эстрадиола валерат внутрь 1 мг 1 раз/сут 12 месяцев. При синдроме Тернера – по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава – лечение гормоном роста (до старта терапии половыми гормонами или одновременно): начальная доза 0,33 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу увеличить до 0,4 (0,46) мг/кг/нед п/к		
РеспУ	Масса и длина тела	Стадия полового развития (по Таннеру) Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, прогестерон, тестостерон, ДГЭА, 17-ОН-прогестерон,	При поступлении и При поступлении и 1	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, мочевиная кислота, глюкоза. Гормональное исследование крови: секстероид-связывающий глобулин, антимюллеров	Лечение у врача-акушера-гинеколога – заместительная гормональная терапия (эстрогены, гестагены). 1-й год – монотерапия эстрогенами: этинилэстрадиол 0,1 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев, затем 0,2-0,3 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев; 17β-эстрадиол внутрь	По показаниям, в зависимости от формы заболевания	Компенсация функции и. Восстановление менструального цикла и фертильности

1	2	3	4	5	6	7	8
		пролактин по фазам менструального цикла, ТТГ УЗИ органов малого таза Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	1  1	гормон, ингибин В, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, ИФР-1. Маркеры костного метаболизма (остеокальцин, β-Кросс Лапс, остеопротегерин). ОГТТ с определением глюкозы и инсулина крови. Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава (костный возраст). УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ почек. ЭКГ. ЭХО-кардиография. Костная денситометрия. МРТ области гипофиза с контрастированием. Консультация врача-генетика, врача-онколога. Лапароскопия с биопсией гонад	1 мг 1 раз/сутки 12 месяцев; гель 0,5 мг на кожу нижней части передней брюшной стенки 1 раз/сут постоянно или эстрадиола валерат внутрь 1 мг 1 раз/сут 12 месяцев. При синдроме Тернера – по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава – лечение гормоном роста (до старта терапии половыми гормонами или одновременно): начальная доза 0,33 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу увеличить до 0,4 (0,46) мг/кг/нед п/к. Определение показаний к хирургическому лечению Заместительная терапия андрогенами: пролонгированные препараты эстеров тестостерона: 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в		
Дисфункция яичек (E29).  Синдром Клайнфелт	РУ	Масса и длина тела  Стадия полового развития (по	При поступлении и  При поступлении	Общий анализ крови. Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы кальция). ЭКГ.		7 дней	Компенсация функции и

1	2	3	4	5	6	7	8
ера (Q98.0).		Таннеру)	и	Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава (костный возраст).	3-4 недели, 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3-4 недели, 3-й и далее постоянная заместительная гормональная терапия.		
Гипофункция яичек, возникшая после медицинских процедур (E89.5)		Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, АлАТ, АсАТ, глюкоза	1	УЗИ яичек и органов малого таза. Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-уролога	250 мг 1 раз в 3-4 недели в/м		
	ОУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Общий анализ крови. ЭКГ.	Заместительная терапия андрогенами: пролонгированные препараты эстеров тестостерона: 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3-4 недели, 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3-4 недели, 3-й и далее – постоянная заместительная гормональная терапия 250 мг 1 раз в 3-4 недели в/м	12-14 дней	Компенсация функции
		Стадия полового развития (по Таннеру)	При поступлении и	Биохимическое исследование крови: глюкоза, мочевины, креатинин, ОХ, ТГ, кальций.			
		Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, пролактин, ТТГ, тестостерон, эстрадиол	1	УЗИ органов брюшной полости.			
		УЗИ яичек и органов малого таза	1	УЗИ грудных желез.			
		Консультация врача-уролога, врача-генетика (кариотип)	1	Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава (костный возраст).			
				КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием.			
				Консультация врача-невролога, врача-оториноларинголога			
	РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении и	Гормональное исследование крови: св. тестостерон,	Заместительная терапия андрогенами – пролонгированные	12-14 дней	Компенсация функции



1	2	3	4	5	6	7	8
		Стадия полового развития (по Таннеру) Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, пролактин, тестостерон, эстрадиол УЗИ яичек и органов малого таза Консультация врача-уролога	При поступлении и 1 1 1	андростендион, секс-стероид-связывающий глобулин, антимюллеров гормон, ингибин В, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО. ПТТГ с определением глюкозы и инсулина крови. ЭХО-кардиография. УЗИ почек. МРТ области гипофиза с контрастированием. Костная денситометрия. Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава (костный возраст). Консультация врача-генетика, врача-онколога, врача-оториноларинголога	препараты эстеров тестостерона: 1-й год терапии 50 мг в/м 1 раз в 3-4 недели; 2-й – 100 мг в/м 1 раз в 3-4 недели; 3-й и далее – постоянная заместительная гормональная терапия. 250 мг 1 раз в 3-4 недели в/м		и
Остеопороз с патологическим переломом (M80).	РУ	Масса и длина тела  Биохимическое исследование крови: общий белок, глюкоза, кальций, ЩФ, креатинин, АлАТ, АсАТ УЗИ органов брюшной полости	При поступлении и 1 1	Общий анализ мочи. Биохимическое исследование крови: ионизированный кальций, фосфор. УЗИ органов малого таза. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. Консультация врача-	Комбинированные препараты кальция (1000-1500 мг/сут) и витамина Д <sub>3</sub> (400-800 МЕ/сут)	10 дней	Улучшение состояния, стабилизация костной массы
Остеопороз без патологического перелома (M81).							

1	2	3	4	5	6	7	8
				хирурга, врача-невролога			
Остеопороз при эндокринных нарушениях (M82.1)	ОУ	<p>Масса и длина тела</p> <p>Стадия полового развития (по Таннеру)</p> <p>Биохимическое исследование крови: глюкоза, электролиты (ионы кальция и (или) ионизированного кальция, фосфора), ЩФ, креатинин, мочевины, АЛАТ, АсАТ</p> <p>Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, ТТГ, ПТГ, пролактин, тестостерон, эстрадиол, кортизол, св. Т<sub>4</sub></p> <p>УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов</p> <p>Консультация врача-</p>	<p>При поступлении и</p> <p>При поступлении и</p> <p>1</p> <p>1</p> <p>1</p> <p>1</p>	<p>Общий анализ мочи.</p> <p>Протеинограмма.</p> <p>ЭКГ.</p> <p>Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой.</p> <p>Маркеры костного метаболизма (остеокальцин, β-Кросс Лапс).</p> <p>УЗИ органов малого таза.</p> <p>УЗИ органов брюшной полости.</p> <p>МРТ (КТ) позвоночника.</p> <p>Сцинтиграфия паращитовидных желез.</p> <p>Костная денситометрия.</p> <p>Консультация врача-невролога, врача-гастроэнтеролога</p>	<p>Комбинированные препараты кальция (1000-1500 мг/сут) и витамина Д<sub>3</sub> (400-800 МЕ/сут)</p>	14 дней	<p>Улучшение состояния, стабилизация костной массы</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
		травматолога-ортопеда, врача-акушера-гинеколога					
РеспУ	<p>Масса и длина тела</p> <p>Стадия полового развития (по Таннеру)</p> <p>Биохимическое исследование крови: общий белок, глюкоза, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ</p> <p>Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, ТТГ, паратгормон, пролактин, тестостерон, эстрадиол, кортизол</p> <p>Консультация врача-акушера-гинеколога</p> <p>Костная денситометрия</p>	<p>При поступлении и При поступлении и 1</p> <p>1</p> <p>1</p> <p>1</p> <p>1</p>	<p>Биохимическое исследование крови: альбумин, глобулины, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности. АКТГ, витамин Д. Маркеры костного метаболизма: кальцитонин, остеокальцин, β-Кросс Лапс. Суточная экскреция кальция и фосфора с мочой. Анализ мочи на белок Бен-Джонса. УЗИ органов брюшной полости. УЗИ органов малого таза. МРТ позвоночника. Сцинтиграфия паращитовидных желез</p>	<p>Комбинированные препараты кальция (1000-1500 мг/сут) и витамина Д<sub>3</sub> (400-800 МЕ/сут). По решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава лекарственные средства, угнетающие костную резорбцию: алендроновая кислота 70 мг 1 раз в неделю</p>	14 дней	Улучшение состояния, стабилизация костной массы	

Приложение 4  
к клиническому протоколу  
«Диагностика и лечение пациентов  
с эндокринологическими  
заболеваниями (детское  
население)»

Определение групп по физической культуре для обучающихся детей  
с заболеваниями щитовидной железы и сахарным диабетом

1. Распределение детей с заболеваниями щитовидной железы (далее – ЩЖ) в основную, подготовительную, специальную медицинскую и группу лечебной физической культуры проводится на основании оценки функционального состояния эндокринной системы.

2. При тиреотоксикозе, впервые выявленном, на период начального подбора тиреостатической терапии пациент освобождается от занятий физической культурой на 1 месяц с последующим распределением в группу лечебной физической культуры на срок до 6 месяцев. При достижении компенсации заболевания по результатам гормональных исследований и комплексной оценки состояния здоровья допустим перевод в специальную медицинскую группу.

3. При гипотиреозе, впервые выявленном, на период первичного подбора дозы ребенок освобождается от занятий физической культурой на 1 месяц с последующим распределением в группу лечебной физической культуры на срок до 3 месяцев. При достижении компенсации заболевания по результатам гормональных исследований и комплексной оценки состояния здоровья допустим перевод ребенка в специальную медицинскую группу до 6 месяцев. При компенсации заболевания на фоне заместительной гормональной терапии в течение 6 месяцев по результатам комплексной оценки состояния здоровья пациент переводится в подготовительную группу по физической культуре.

4. Заболевания ЩЖ без нарушения функции не являются основанием для ограничения физической активности пациентов.

5. Распределение детей с сахарным диабетом инсулинзависимым и инсулиннезависимым в подготовительную, специальную медицинскую и группу лечебной физической культуры проводится на основании оценки клинико-метаболической компенсации заболевания.

6. При сахарном диабете инсулинзависимом, впервые выявленном, на период начального подбора схемы инсулинотерапии в домашних условиях пациент освобождается от занятий физической культурой на 1 месяц с последующим распределением в группу лечебной физической культуры на срок до 3–6 месяцев. При достижении компенсации заболевания по результатам гликированного гемоглобина и комплексной

оценки состояния здоровья, допустим перевод в специальную медицинскую группу.

7. Пациенты, имеющие клинико-метаболическую компенсацию заболевания более 6 месяцев с учетом комплексной оценки состояния здоровья, после обучения в «Школе диабета» переводятся в подготовительную группу по физической культуре.

8. Пациенты с сахарным диабетом инсулиннезависимым, впервые выявленным, распределяются в специальную медицинскую группу на 6 месяцев. Пациенты, имеющие клинико-метаболическую компенсацию заболевания более 6 месяцев с учетом комплексной оценки состояния здоровья, после обучения в «Школе диабета» переводятся в подготовительную группу по физической культуре.

9. Отклонения результатов нормы теста на толерантность к глюкозе не являются основанием для ограничения физической активности пациентов.

10. Для пациентов с другими заболеваниями эндокринной системы при рекомендации группы физической культуры следует руководствоваться инструкцией о порядке распределения обучающихся в основную, подготовительную, специальную медицинскую группы, группу лечебной физической культуры, утвержденной постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 9 июня 2014 г. № 38 «Об утверждении инструкции о порядке распределения обучающихся в основную, подготовительную, специальную медицинскую группы, группу лечебной физической культуры». При этом необходимо учитывать степень отклонения в состоянии здоровья, данные лабораторных исследований, длительность заболевания и степень компенсации на фоне проводимой терапии.