

ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ  
23 августа 2019 г. № 90

## Об утверждении клинического протокола

На основании абзаца седьмого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХП «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

УТВЕРЖДЕНО

Постановление  
Министерства здравоохранения  
Республики Беларусь  
23.08.2019 № 90

## 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-ХП «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 пациентов для получения медицинской помощи в организации здравоохранения, утвержденной постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 2 ноября 2005 г. № 44.

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.

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.

Приложение 1  
к клиническому протоколу  
«Диагностика и лечение пациентов  
с эндокринологическими заболеваниями  
(детское население)»

## **Диагностика и лечение пациентов с сахарным диабетом**

1. Используется следующее определение сахарного диабета (далее – СД): СД – этиологически неоднородная группа метаболических заболеваний, которые характеризуются хронической гипергликемией, обусловленной нарушениями секреции, действия инсулина или их сочетанием. При СД отмечаются нарушения углеводного, жирового и белкового обмена, развивающиеся вследствие нарушений действия инсулина на ткани-мишени.

2. Диагностика СД основывается на изменениях диагностических критериев и наличии или отсутствии характерных симптомов:

2.1. диагностические критерии сахарного диабета в детском возрасте приведены в таблице 1;

2.2. характерными клиническими симптомами СД у детей являются: полиурия, полидипсия и снижение массы тела;

2.3. СД может сопровождаться повышенным уровнем глюкозы и кетонов в моче;

2.4. при отсутствии явных симптомов СД или наличии легкой симптоматики случайно выявленная гипергликемия или гипергликемия, обнаруживаемая в условиях стресса (инфекционного, травматического и прочее), может быть транзиторной;

2.5. диагностическими критериями при исследовании уровня глюкозы в плазме натощак (далее – ГПН) являются:

ГПН < 5,6 ммоль/л – нормальный уровень;

ГПН 5,6–6,9 ммоль/л – нарушенная гликемия натощак (далее – НГН);

ГПН ≥ 7,0 ммоль/л – предполагаемый диагноз СД, который должен быть подтвержден в соответствии с приведенными в таблице 1 критериями;

2.6. диагностические критерии результатов ОГТТ (уровень глюкозы в плазме через 2 ч после нагрузки глюкозой (далее – ГП2)) оцениваются согласно:

ГП2 < 7,8 ммоль/л – нормальная толерантность к глюкозе;

ГП2 7,8–11,0 ммоль/л – нарушение толерантности к глюкозе (НТГ);

ГП2  $\geq$  11,1 ммоль/л – предполагаемый диагноз СД, который должен быть подтвержден в соответствии с приведенными в таблице 1 критериями;

ОГТТ не проводится в тех случаях, когда случайное исследование уровня глюкозы плазмы в течение дня или после еды подтверждает диагноз СД;

НТГ и НГН рассматривают как промежуточные стадии между нормальным углеводным обменом и сахарным диабетом.

Таблица 1

### Критерии диагностики сахарного диабета (ISPAD, 2018)

№ п/п	Критерии диагностики СД
1	Характерные симптомы СД или гипергликемия с концентрацией глюкозы в плазме $\geq$ 11,1 ммоль/л, или
2	уровень глюкозы в плазме натощак $\geq$ 7,0 ммоль/л <sup>а</sup> . Состояние натощак определяется как прием пищи не менее 8 часов назад, или
3	уровень глюкозы в плазме через 2 часа после нагрузки при проведении орального теста на толерантность к глюкозе (далее – ОГТТ) $\geq$ 11,1 ммоль/л <sup>а</sup> . Для нагрузки используется эквивалент 75 г безводной глюкозы, растворенной в воде (или 1,75 г/кг до максимальной дозы 75 г).
4	Гликированный гемоглобин (далее – HbA1c) $\geq$ 6,5 <sup>б</sup> . Анализ HbA1c следует проводить в лабораториях, использующих методы сертифицированные Национальной программой стандартизации HbA1c.

<sup>а</sup> При отсутствии четких симптомов гипергликемии, диагноз диабета, основанный на вышеуказанных критериях, следует подтвердить повторным тестированием.

<sup>б</sup>  $\geq$  уровень HbA1c менее 6,5 % не исключает наличие диабета, диагностированного с помощью определения концентрации глюкозы. На основании единственного показателя HbA1c диагноз СД1 у детей не выставляется.

3. Согласно этиологической классификации нарушений углеводного обмена (ISPAD, 2018), выделяют типы СД, указанные в таблице 2:

Таблица 2

### Этиологическая классификация нарушений углеводного обмена (ISPAD, 2018)

№ п/п	Типы СД
1	2
1	СД типа 1 (далее – СД1) может манифестировать в любом возрасте, но наиболее часто в детском: А. Аутоиммунный СД1 характеризуется гибелью бета-клеток, наличием аутоантител к бета-клеткам, абсолютной инсулиновой недостаточностью, полной инсулинозависимостью, тяжелым течением с тенденцией к кетоацидозу, ассоциацией с генами главного комплекса гистосовместимости (далее – HLA); В. Идиопатический СД1 также протекает с гибелью бета-клеток и склонностью к кетоацидозу, но без признаков аутоиммунного процесса (специфических аутоантител и ассоциации с HLA-системой).
2	СД типа 2 (СД2) – характеризуется относительной инсулиновой недостаточностью с нарушениями секреции и действия инсулина: от преобладающей инсулинорезистентности с относительной инсулиновой недостаточностью до преимущественно секреторного дефекта в сочетании или без сочетания с инсулинорезистентностью.
3	Другие специфические типы СД. В этот раздел включают ряд нозологически самостоятельных форм диабета (в основном это наследственные синдромы с моногенным типом наследования), объединенных в отдельные подтипы: А. генетические дефекты функции бета-клеток: хромосома 12, HNF1A (MODY3); хромосома 7, GCK (MODY2); хромосома 20, HNF4A (MODY1); хромосома 13, инсулиновый промоторный фактор – IPF-1 (MODY4);

	<p>хромосома 17, HNF1B (MODY5);  хромосома 2, NEUROD1 (MODY6);  мутация митохондриальной ДНК;  хромосома 6, KCNJ11 (Kir6.2), ABCC8 (Sur 1);  некоторые другие, причина которых – моногенные дефекты синтеза инсулина;  В. митохондриальный диабет;  С. Генетические дефекты действия инсулина:  резистентность к инсулину типа А;  лепречаунизм (синдром Донохью);  синдром Рабсона-Менделхолла;  липоатрофический диабет;  некоторые другие формы СД, развивающиеся вследствие мутации гена рецептора инсулина;  клинически проявляются нарушениями углеводного обмена от умеренной гипергликемии и гиперинсулинемии до явного СД;  синдром Донохью и синдром Рабсона-Менделхолла манифестируют в детском возрасте и проявляются резко выраженной резистентностью к инсулину;  D. Заболевания экзокринной части поджелудочной железы:  панкреатит;  травма, панкреатэктомия;  новообразования поджелудочной железы;  кистозный фиброз (муковисцидоз);  гемохроматоз;  фибро-калькулезная панкреатопатия;  некоторые другие нозологически различные заболевания, при которых наряду со значительными нарушениями экзокринной функции поджелудочной железы наблюдается и недостаточность секреторной функции островковых клеток;  E. эндокринопатии:  акромегалия;  синдром Кушинга;  глюкагонома;  феохромочитома;  гипертиреоз;  соматостатинома;  альдостерома;  некоторые другие эндокринопатии вследствие контринсулярного действия выделяемых в избыточном количестве гормонов могут приводить к истощению функциональных компенсаторных резервов бета-клеток поджелудочной железы;  F. диабет, индуцированный некоторыми лекарственными средствами или другими химическими веществами:  вакор;  никотиновая кислота;  кортикостероиды для системного применения;  гормоны щитовидной железы;  диазоксид;  бета-адреноблокаторы;  тиазиды;  фенитоин;  интерферон-альфа;  другие лекарственные средства;  механизмы их действия различны: ухудшение периферического действия инсулина, усиление имеющейся инсулинорезистентности;  в детском возрасте наибольшее значение имеет применение <math>\alpha</math>-интерферона, под влиянием которого может развиваться аутоиммунный СД с выраженной абсолютной недостаточностью инсулина;  G. инфекции:  врожденная краснуха;  цитомегаловирус;  другие;  некоторые вирусные инфекции приводят к гибели бета-клеток с развитием абсолютной инсулиновой недостаточности;  непосредственное поражение вирусом островкового аппарата встречается редко;  H. редкие формы СД:  синдром ригидного человека (синдром мышечной скованности, stiff-man syndrome) – аутоиммунное поражение ЦНС, характеризующееся ригидностью аксиальных мышц с болезненным их спазмом; выявляются антитела к глутаматдекарбоксилазе, и почти в 50 % случаев развивается сахарный диабет;  аутоиммунный полигландулярный синдром I и II типов;</p>
--	---

	<p>другие заболевания, протекающие с образованием аутоантител к рецепторам инсулина, – системная красная волчанка, пигментно-сосочковая дистрофия кожи (acanthosis nigricans); при этом может наблюдаться выраженная резистентность к инсулину;</p> <p>І. другие генетические синдромы, иногда сочетающиеся с СД, который может быть компонентом многих генетических синдромов, в том числе:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>синдром Вольфрама;</li> <li>синдром Дауна;</li> <li>синдром Шерешевского-Тернера;</li> <li>синдром Клайнфельтера;</li> <li>синдром Лоуренса-Муна-Бидля;</li> <li>синдром Прадера-Вилли;</li> <li>атаксия Фридрейха;</li> <li>хорея Хантингтона;</li> <li>порфирия;</li> <li>миотоническая дистрофия;</li> </ul> <p>в детском возрасте наиболее часто встречается синдром Вольфрама (DIDMOAD).</p>
4	<p>Гестационный СД (СД беременных) – любые состояния с нарушением углеводного обмена (в том числе НТГ), диагностированные при беременности (выделение гестационного СД в отдельный тип обусловлено повышенным риском перинатальной смертности и врожденных пороков развития при нарушениях углеводного обмена у беременных).</p>

4. Оценка и мониторинг гликемического контроля при СД проводится в соответствии с показателями, приведенными в таблице 3:

Таблица 3

### Целевые показатели гликемического контроля у детей (ISPAD 2018, ADA 2018)

Уровень контроля	Идеальный (здоровые)	Оптимальный	Субоптимальный (действия предполагаются)	Высокий риск (действия необходимы)
1	2	3	4	5
<b>Клинические симптомы</b>				
Повышенная глюкоза плазмы (далее – ГП)	не повышена	нет симптомов	полиурия, полидипсия и энурез	снижение остроты зрения, замедление прибавки массы тела, задержка пубертата, низкая посещаемость школы, инфекции кожи и наружных половых органов и признаки сосудистых осложнений
Низкая ГП	не низкая	нетяжелые гипогликемии	эпизоды тяжелой гипогликемии (потеря сознания и/или судороги)	эпизоды тяжелой гипогликемии (потеря сознания и/или судороги)
<b>Биохимические показатели крови</b>				
Уровни самоконтроля гликемии крови, глюкоза плазмы (далее – ГП) в ммоль/л				
ГП натощак или препрандиальная	3,6–5,6	5,0–7,2	> 7,2	> 9
Постпрандиальная ГП	4,5–7,0	5–10	10–14	> 14
ГП перед сном	4,0–5,6	5,0–8,3	< 4,2 или > 9	< 4,4 или > 11
Ночная ГП	3,6–5,6	4,5–9	< 4,2 или > 9	< 4,0 или > 11
HbA1c (%) <sup>a</sup>	< 6,5	< 7,5	7,5–9,0	< 9,0

<sup>a</sup> – Целевой показатель следует индивидуализировать для достижения максимально возможно близкого к нормальному уровню гликемии и избегания тяжелых гипогликемий, частых гипогликемий легкой и средней степени тяжести, выраженного стресса для ребенка с диабетом и членов его семьи. Факторы, которые учитываются при индивидуализации цели: новые технологии, включая инсулиновые помпы и системы длительного мониторинга глюкозы (далее CGM); способность ребенка пожаловаться на симптомы гипо- и гипергликемии; тяжелые или бессимптомные гипогликемии в анамнезе; низкая комплаентность к терапии в анамнезе; сохранена остаточная секреция инсулина (доклиническая стадия или период «медового месяца» СД).

#### 4.1. Необходимые элементы успешного гликемического контроля:

определение HbA1c не реже 1 раза в 3 месяца;  
самоконтроль гликемии или ее мониторинг помощью систем CGM до 6–10 раз в сутки;  
регулярное ведение дневника самоконтроля с коррекцией терапии по необходимости.

5. Диагноз СД формулируется согласно следующей последовательности:

5.1. СД1 (СД2, гестационный) или специфический тип СД (указать причину);

5.2. далее указывается степень клинико-метаболической компенсации заболевания:  
степень компенсации СД оценивается согласно целевым показателям гликемического контроля у детей согласно таблице 3 настоящего приложения:  
клинико-метаболическая компенсация, которой соответствуют идеальный и оптимальный уровни контроля;  
клинико-метаболическая субкомпенсация, которой соответствует субоптимальный уровень контроля;  
клинико-метаболическая декомпенсация, которой соответствует уровень контроля высокого риска;

5.3. далее указываются осложнения СД:  
диабетические микроангиопатии:  
ретинопатия (указать стадию на правом, левом глазу), состояние после лазеркоагуляции сетчатки или оперативного лечения (указать год);  
нефропатия (указать стадию хронической болезни почек (далее ХБП), категорию альбуминурии);  
невропатия (указать форму);  
другие осложнения СД:  
задержка роста;  
задержка полового развития;  
гиперлипидистрофии;  
липоидный некробиоз и другое;

5.4. далее указывается сопутствующая патология.

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

Не urgentные:	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 НbА 1с 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;

рН 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;	< 120ЕД/л;	↑;	уровень липазы остается в пределах нормы;
лейкоциты;	4–9х10 <sup>9</sup> /л;	↑;	даже при отсутствии инфекции (стрессорный лейкоцитоз);
газовый состав крови: рСО <sub>2</sub> ; рН;	36–44 мм рт. ст.; 7,36–7,44;	↓; ↓;	метаболический ацидоз с частичной респираторной компенсацией; рСО <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);		↑;	как признак протеолиза.
аспарагин-аминорансфераза (далее – АСТ).		↑.	

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 некетацидотическая 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;

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

Таблица 6

### 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 гипоэластичными.

7.8. к хроническим осложнениям СД относятся сосудистые нарушения:

ретинопатия;

нефропатия;

невропатия;

макрососудистые осложнения;

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

Таблица 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.

7.10. 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;

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.

7.11. 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.

7.12. при диагностике нефропатии у детей с СД используется расчет скорости клубочковой фильтрации (далее – СКФ):

по формуле Шварца:

вариант 1:  $СКФ \text{ (мл/мин/1,73 м}^2\text{)} = K * \text{рост (см)} / \text{креатинин крови (мг/дл)}$ ;

вариант 2:  $СКФ \text{ (мл/мин/1,73 м}^2\text{)} = K * \text{рост (см)} \times 88,4 / \text{креатинин сыворотки (мкмоль/л)}$ ;

(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 расчета 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 =  $(1000 + (n \cdot 100)) / 2 \cdot 4 \cdot 12 = (1000 + (n \cdot 100)) / 96$ ;  
 при расчете вторым методом используют данные таблицы 11 с примерным распределением ХЕ в течение дня в зависимости от возраста ребенка:

Таблица 11

### 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. инсулиноterapia 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 углеводов 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 объем циркулирующей крови (далее – ОЦК) – расчет инфузионной терапии (далее – ИТ) проводится, исходя из суточной потребности ребенка в жидкости;

проведена частичная регидратация – расчет ИТ проводится по формуле 1 (согласно подпункту 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 – Vp.), где:

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

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

Vp. – объем 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:	
		масса тела ≤ 10 кг:	масса тела > 10 кг:
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 расчетом 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);

$V_{\text{час}}$  – 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 больничной 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 НОМА-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 НОМА-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.

### 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), (E10)	Районный уровень (далее – РУ)	Масса и длина тела.	2 раза в год.	Определение содержания кетоновых тел в крови. Расчет СКФ (проводится согласно подпункту 7.12). УЗИ органов брюшной полости. Консультация врачей: педиатра, аллерголога (при непереносимости препаратов инсулина), психотерапевта	Обучение в «Школе диабета».	Постоянно	Улучшение состояния. Компенсация (целевой уровень HbA1c менее 7,5 % при отсутствии тяжелых гипогликемий)				
		Определение содержания ГК.	2 раза при выявлении, далее по показаниям.					Диетическое питание, назначается согласно подпунктам 8.1 и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно подпункту 8.3.	Постоянно		
		Определение содержания кетоновых тел в моче.	При выявлении, далее по показаниям.								
		Самоконтроль уровня гликемии.	Не менее 4 раз в сутки.							Инсулинотерапия человеческими генноинженерными инсулинами или аналогами инсулина (расчет суточных доз инсулинотерапии проводится согласно подпунктам 8.4–8.11).	Постоянно
		Определение уровня HbA1c.	1 раз в 3 месяца.								
		Общий анализ крови.	1 раз в год.								
		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 подпунктам 8.12–8.13.	Постоянно								

	Биохимическое исследование крови: общий белок, общий холестерин (далее ОХ), триглицериды (далее – ТГ), аспарагинаминотрансфераза (далее – АСТ), аланинаминотрансфераза (далее – АЛТ), мочевины креатинин.	1 раз в год.		Консультация в областной организации здравоохранения (далее – на ОУ).	3–4 раза в год, по показаниям – чаще.	
	Осмотр стоп.	2 раза в год, при наличии жалоб.		Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара	По показаниям	
	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 подпункту 7.12). Гормональное исследование крови: С-пептид, ТТГ, Т4 свободный, АтГРО.	Обучение в «Школе диабета».  Диетическое питание, назначается согласно подпунктам 8.1 и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно подпункту 8.3.	Постоянно	Улучшение состояния.
	Определение содержания НвА1с.	1 раз в 3 месяца.	Определение уровня антител к глиадину и тканевой трансглутаминазе.	Инсулинотерапия человеческими генноинженерными инсулинами или аналогами инсулина (расчет суточных доз инсулинотерапии проводится согласно подпунктам 8.4–8.11).	Постоянно	Компенсация (целевой уровень НвА1с менее 7,5 % при отсутствии тяжелых гипогликемий)
	Общий анализ крови.	1 раз в год.	Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS.			
	Общий анализ мочи.	1 раз в год.	Электронеуромиография.			
	МАУ.	1 раз в год детям со стажем СД более 5 лет	УЗИ органов брюшной			



	и в пубертате, при отсутствии воспалительных изменений в общем анализе мочи.	полости, щитовидной железы. Консультация врачей: психолога, психотерапевта, хирурга, нефролога, кардиолога, акушера-гинеколога (уролога)	ЛФК применяется согласно подпунктам 8.12–8.13.	Постоянно		
	Биохимическое 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).	1–2 раза в год, по показаниям – чаще.		
	Осмотр мест инъекций.	При каждом посещении врача.	Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара	По показаниям		
	Осмотр стоп.	2 раза в год, при наличии жалоб.				
	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. <u>Биохимическое исследование</u>	Обучение в «Школе диабета».	Постоянно Постоянно	Улучшение состояния. <u>Компенсация (целевой</u>

Осмотр стоп.	2 раза в год, при наличии жалоб.	<p>крови: общий белок, общий билирубин, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, АСТ, АЛТ, мочевины, креатинин, электролиты (калий, натрий, хлориды), кальций.</p>	<p>Диетическое питание, назначается согласно подпунктам 8.1 и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно подпункту 8.3.</p>	<p>уровень HbA1c менее 7,5 % при отсутствии тяжелых гипогликемий)</p>
Измерение уровня АД	При каждом посещении врача	<p>Расчет СКФ (проводится согласно подпункту 7.12). МАУ.</p> <p>Определение соотношения альбумин/креатинин в разовой порции или суточной моче.</p> <p>Определение содержания в крови уровня антител к глутаматдекарбоксилазе (далее – АТ/ГДК), к островковым клеткам, к инсулину.</p> <p>Определение уровня антител к глиадину и тканевой трансглутаминазе.</p> <p>Гормональное исследование крови: С-пептид.</p> <p>Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS.</p> <p>УЗИ органов брюшной полости.</p> <p>Электронейромиография.</p> <p>Функциональные тесты для диагностики автономной нейропатии.</p> <p>Осмотр глазного дна с фундус-линзой.</p> <p>Консультация врачей: генетика, невролога, офтальмолога, хирурга, нефролога, кардиолога, акушера-гинеколога</p>	<p>Инсулинотерапия человеческими генно-инженерными инсулинами или аналогами инсулина (расчет суточных доз инсулинотерапии проводится согласно подпунктам 8.4–8.11).</p> <p>ЛФК применяется согласно подпунктам 8.12–8.13.</p> <p>Назначение лекарственных средств аналогов инсулина на бесплатной основе.</p> <p>Определение показаний для проведения инсулинотерапии с использованием инсулиновой помпы.</p> <p>Госпитализация в эндокринологическое отделение стационара</p>	<p>Постоянно</p> <p>Постоянно</p> <p>По показаниям</p>

(уролога), психолога,  
психотерапевта

Таблица 15

**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 СД1 (E10)	межрайонные организации здравоохранения (далее – МУ)	Гликемический профиль 4 раза в сутки.	Ежедневно	Анализ мочи по Нечипоренко.	Обучение в «Школе диабета». Диетическое питание, назначается согласно подпунктам 8.1 и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно подпункту 8.3. Инсулинотерапия человеческими генноинженерными инсулинами или аналогами инсулина (расчет суточных доз инсулинотерапии проводится согласно подпунктам 8.4–8.11. ЛФК применяется согласно подпунктам 8.12–8.13. Перевод на ОУ по медицинским показаниям	10–14 дней	Улучшение состояния. Достижение целевых показателей гликемии
		Общий анализ крови.	1	Определение белка в моче. МАУ.			
		Общий анализ мочи.	1	Определение HbA1c.			
		Анализ мочи на ацетон при гликемии > 13–15 ммоль/л, при болях в животе, интеркуррентных заболеваниях.	1	УЗИ органов брюшной полости.			
		Биохимическое исследование крови: электролиты (калий, натрий, хлориды), мочевины, креатинин (расчет СКФ проводится согласно подпункту 7.12 настоящего приложения), мочевины, общий белок, АСТ, АЛТ, ОХ, ТГ.	1	Консультация врачей: офтальмолога, невролога			
		ЭКГ.	1				
		Измерение уровня АД	1 раз в сутки				
	ОУ	Гликемический профиль 6 раз в сутки.	Ежедневно	Биохимическое исследование крови: ЛПНП ЛПВП, КА.	Обучение в «Школе диабета». Диетическое питание, назначается согласно подпунктам 8.1 и 8.2	10–14 дней	Улучшение состояния. Достижение целевых
		Биохимическое исследование крови: мочевины, креатинин, общий	1	УЗИ органов брюшной полости.			

	белок, общий билирубин, ОХ, ТГ, АСТ, АЛТ, электролиты (калий, натрий, хлориды), кальций.		Эхо-КГ.	настоящего приложения.	показателей	
	Анализ мочи на ацетон при гликемии > 13–15 ммоль/л, при болях в животе, интеркуррентных заболеваниях.	1	Суточное мониторирование АД (СМАД).	Расчет ХЕ проводится согласно подпункту 8.3. настоящего приложения.	гликемии	
	Определение НвА1с.	1	Определение С-пептида, посев мочи на флору и чувствительность к АБ.	Инсулинотерапия человеческими		
	Общий анализ крови.	1	Анализ мочи по Нечипоренко.	генноинженерными инсулинами или аналогами		
	Общий анализ мочи.	1	Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS. Консультация врачей: хирурга, акушера-гинеколога (уролога), кардиолога.	инсулина (расчет суточных доз инсулинотерапии проводится согласно подпунктам 8.4–8.11). Помповая инсулинотерапия.		
	Определение белка в суточной моче.	1		ЛФК применяется согласно подпунктам 8.12–8.13.		
	МАУ.	1		Перевод на РеспУ по медицинским показаниям		
	Определение соотношения альбумин/креатинин в разовой порции или суточной моче.	1				
	Расчет СКФ (проводится согласно подпункту 7.12).	1				
	ЭКГ.	1				
	Консультация: офтальмолога, невролога, психотерапевта, гинеколога (уролога)	1				
РеспУ	Гликемический профиль 6–8 раз в сутки.	Ежедневно.	Биохимическое исследование крови: ЛПНП, ЛПВП, КА.	Обучение в «Школе диабета».	10–14 дней	Улучшение
	Биохимическое исследование крови: мочевины, креатинина, общий белок, общий билирубин, ОХ, ТГ, АСТ, АЛТ, электролиты (калий, натрий, хлор), кальций.	1	УЗИ органов брюшной полости.	Диетическое питание, назначается согласно подпунктам 8.1 и 8.2.	10–14 дней	Улучшение
	Анализ мочи на ацетон при гликемии > 13–15 ммоль/л, при болях в животе, интеркуррентных заболеваниях.	1	Эхо-КГ. СМАД. Холтеровское мониторирование ЭКГ.	Расчет ХЕ проводится согласно подпункту 8.3.	10–14 дней	Улучшение
			Консультация врачей: хирурга, психотерапевта, нефролога, кардиолога, оториноларинголога.	Инсулинотерапия человеческими генно-инженерными инсулинами или аналогами инсулина (расчет суточных доз инсулинотерапии проводится согласно	10–14 дней	Улучшение

Определение HbA1c.	1	Определение С-пептида, антител к АТ/ГДК, островковым клеткам, инсулину.	подпунктам 8.4–8.11). Помповая инсулиноterapia. ЛФК применяется согласно подпунктам 8.12–8.13
Общий анализ крови.	1		
Общий анализ мочи.	1	Посев мочи на флору и чувствительность к антибиотикам.	
Определение белка в суточной моче.	1	Анализ мочи по Нечипоренко.	
МАУ.	1	Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS.	
Определение соотношения альбумин/креатинин в разовой порции или суточной моче.	1	Сцинтиграфия почек.	
Расчет СКФ (проводится согласно подпункту 7.12 настоящего приложения).	1	Исследование на целиакию: антитела к глиадину; тканевой трансглутаминазе; ФГДС с биопсией слизистой двенадцатиперстной кишки	
ЭКГ.	1		
Консультация врачей: офтальмолога, невролога, акушера-гинеколога (уролога)	1		

Таблица 16

**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.	1 раз в 2 суток.	Контроль центрального венозного давления (далее – ЦВД) ежедневно до стабилизации состояния.	Инфузионная терапия: 1. Регидратация: растворы: уровень ионов натрия плазмы < 145 ммоль/л – 0,9 %-ный раствор натрия хлорида; уровень ионов натрия плазмы		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
		Анализ мочи общий.	1 раз в 2 суток.				
		Экспресс анализ гликемии.	Ежечасно до снижения				

Биохимическое исследование крови: электролиты (натрий, калий, хлориды).	гликемии до 13 ммоль/л; затем 1 раз в 2 часа.  2 раза в сутки, при необходимости каждые 2 часа до разрешения ДКА; затем каждые 4–6 часов до стабилизации.	Пульсоксиметрия. ЭКГ-мониторинг. УЗИ органов брюшной полости. ЭХО-кардиография. Рентгенография органов грудной клетки. ФГДС	<p><math>\geq 150</math> ммоль/л – 0,45 %-ный раствор натрия хлорида; уровень глюкозы <math>&lt; 14</math> ммоль/л – 5 %-ный раствор глюкозы + 3–4 ЕД инсулина 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 объема инфузии согласно подпункту 9.2; скорость регидратации: степень дегидратации <math>&gt; 10</math> % – болюсное введение 10 мл/кг за первые 1–2 часа, можно однократно повторить при сохранении клиники шока; степень дегидратации <math>\leq 10</math> % – 10 мл/кг/час в 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: 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 50 мл смеси пропустить струйно через систему для внутривенных инфузий (для абсорбции инсулина на стенках системы); вариант 2 (в отсутствие</p>	$\leq 12$ ммоль/л. Небольшая кетонурия может некоторое время сохраняться
Кетоновые тела в крови или в моче.	Исходно, затем 1 раз в 3–4 часа, до исчезновения.			
Расчет осмолярности	Исходно			

---

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 удобен в отсутствие инфузомата) – ИКД внутривенно болюсно (медленно) 1 раз в час шприцем в «резинку» инфузионной системы, длительность фармакодинамического 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 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 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 гликемии до 15 ммоль/час;  
при скорости снижения > 4 ммоль/л следующую дозу ИКД пропускают, продолжая контролировать гликемию;  
перевод на подкожную инсулинотерапию: при улучшении состояния, стабильной гемодинамике, уровне ГП < 11–12 ммоль/л и рН > 7,3;  
переходят на подкожное введение ИКД каждые 4–6 ч в сочетании с инсулином продленного действия (далее – ИПД).

4. Восстановление электролитных нарушений:  
калий < 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 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 рН 7,2;  
без определения рН/КОС введение бикарбоната противопоказано.

6. Неспецифические мероприятия:  
при гипертермии или другом подозрении на инфекционный процесс проводится немедленное назначение антибиотиков широкого спектра, не дожидаясь верификации инфекции – антибиотикотерапия;  
гепаринопрофилактика 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 ГК 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>Биохимическое исследование крови: общий белок, ОХ, ТГ, АСТ, АЛТ, мочевины, креатинин, расчет СКФ (проводится согласно подпункту 7.12).</p> <p>Антропометрия:</p> <p>масса тела с расчетом ИМТ,</p>	<p>2 раза при выявлении, далее – по показаниям.</p> <p>Не менее 4 раз в сутки.</p> <p>При манифестации 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 отсутствии воспалительных изменений в общем анализе мочи.</p> <p>1 раз в год и по показаниям.</p> <p>При каждом посещении врача и самоконтроль</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 подпунктам 8.1 и 8.2.</p> <p>Расчет ХЕ проводится согласно подпункту 8.3.</p> <p>ЛФК применяется согласно подпунктам 8.12–8.13.</p> <p>Медикаментозная терапия: пероральные гипогликемические средства (бигуаниды): метформин: начальная доза 500 мг/сутки с постепенной титрацией дозы до достижения целевых показателей гликемического контроля;</p> <p>инсулинотерапия: ИПД, начиная с 1–4 ЕД/сутки подкожно с дальнейшей титрацией дозы по уровню гликемии;</p> <p>интенсификация инсулинотерапии в зависимости от уровня HbA1c до базис-болюсного режима инсулинотерапии (0,5–1,5 ЕД/кг/сутки подкожно);</p> <p>антигипертензивные лекарственные средства внутрь: ингибиторы АПФ: каптоприл 0,3–0,5 мг/кг/сутки, эналаприл 0,1–0,6 мг/кг/сутки или</p>	<p>Постоянно</p>	<p>Улучшение состояния.</p> <p>Компенсация (целевой уровень HbA1c менее 7,5 % при отсутствии тяжелых гипогликемий)</p>

	окружность талии.	2 раза в год, или при наличии жалоб.		лизиноприл 0,08–0,6 мг/сутки до достижения целевого возрастного уровня АД; гипополипидемические 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 ОУ. Госпитализация в эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям	
	Осмотр стоп.	При каждом посещении врача.			
	Измерение уровня АД.	При каждом посещении врача.			
	ЭКГ.	1 раз в год.			
	Консультация врачей: офтальмолога, невролога	1 раз в год, или при наличии жалоб			
ОУ	Определение содержания ГК натощак.	2 раза при выявлении, далее по показаниям.	Анализ мочи на ацетон. Расчет СКФ (проводится согласно подпункту 7.12). Гормональное исследование крови: С-пептид, инсулин, расчет индекса НОМА-ir (проводится согласно подпункту 11.3).	Обучение в «Школе диабета». Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сутки) назначается согласно подпунктам 8.1 и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно подпункту 8.3. ЛФК применяется согласно подпунктам 8.12–8.13. Медикаментозная терапия:	Постоянно Улучшение состояния. Компенсация (целевой уровень НВА1с менее 7,5 % при отсутствии тяжелых гипогликемий)
	Самоконтроль уровня гликемии.	Не менее 4 раз в сутки.	Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS.	пероральные гипогликемические средства (бигуаниды): метформин: начальная доза 500 мг/сутки с постепенной титрацией дозы до достижения целевых показателей гликемического контроля;	
	Определение НВА1с.	При манифестации СД, 1 раз в 3 месяца.	ЭКГ. Электронейромиография.	инсулинотерапия: ИПД, начиная с 1–4 ЕД/сутки подкожно с дальнейшей титрацией дозы по уровню гликемии;	
	Общий анализ крови.	1 раз в год.	Консультация врачей: кардиолога, психотерапевта, хирурга, нефролога, акушера-гинеколога (уролога)		
	Общий анализ мочи.	1 раз в год.			
	МАУ.	1 раз/год при отсутствии воспалительных изменений в общем анализе мочи			
	Биохимическое исследование крови: общий белок, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП,	1 раз в год			

КА, АСТ, АЛТ,  
мочевина, креатинин.

УЗИ органов  
брюшной полости. 1 раз в год

Антропометрия:  
масса тела с расчетом  
ИМТ, окружность  
тали. При каждом  
посещении врача  
и самоконтроль.

Осмотр стоп. 2 раза в год и при  
наличии жалоб.

Измерение уровня  
АД. При каждом  
посещении врача.

ЭКГ. 1 раз в год.

Консультация  
врачей:  
офтальмолога,  
невролога 1 раз в год, или при  
наличии жалоб

интенсификация инсулинотерапии  
в зависимости от уровня HbA1c  
до базис-болюсного режима  
инсулинотерапии (0,5–1,5  
ЕД/кг/сутки подкожно);

антигипертензивные лекарственные  
средства внутрь: 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 внутрь (детям старше  
10 лет).

Консультация на РеспУ.

Госпитализация

в эндокринологическое отделение  
стационара по медицинским  
показаниям

РеспУ

Определение HbA1c. При манифестации  
СД, 1 раз в 3  
месяца.

Осмотр стоп. 2 раза в год,  
или при наличии  
жалоб.

Измерение уровня  
АД При каждом  
посещении врача

Анализ мочи на ацетон.  
МАУ.

Определение соотношения  
альбумин/креатинин  
в утренней порции мочи.

Биохимическое исследование  
крови: общий белок, ОХ, ТГ,  
ЛПВП, ЛПНП, КА, АСТ, АЛТ,  
креатинин, мочевина, калий,  
натрий, хлориды.

Расчет СКФ (проводится  
согласно подпункту 7.12).

Определение содержания  
антител АТ/ГДК,  
к островковым клеткам,

Обучение в «Школе диабета».

Диетическое питание

с повышенным содержанием  
в пище грубоволокнистой  
клетчатки (30 г/сутки) назначается  
согласно подпунктам 8.1 и 8.2.

Расчет ХЕ проводится согласно  
подпункту 8.3.

ЛФК применяется согласно  
подпунктам 8.12–8.13.

Медикаментозная терапия:

пероральные гипогликемические  
средства (бигуаниды): метформин:  
начальная доза 500 мг/сутки  
с постепенной титрацией дозы

Постоянно

Улучшение  
состояния.  
Компенсация  
(целевой уровень  
HbA1c менее  
7,5 % при  
отсутствии  
тяжелых  
гипогликемий)

<p>инсулину.  Гормональное исследование крови: С-пептид, инсулин, расчет индекса НОМА-ir (проводится согласно подпункту 11.3).  Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS.  УЗИ органов брюшной полости.  Электронейромиография.  Функциональные тесты для диагностики автономной нейропатии.  Консультация врачей: генетика, педиатра, кардиолога, невролога, акушера-гинеколога (уролога)</p>	<p>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 внутрь: 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 внутрь (детям старше 10 лет).  Консультация на РеспУ.  Госпитализация в эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям</p>
---	---

Таблица 18

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

		Диагностика	Лечение	
--	--	-------------	---------	--

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания медицинской помощи	обязательная	кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	Исход заболевания
1	2	3	4	5	6	7	8
Инсулиннезависимый СД (СД2) (E11.0)	РУ	Гликемический профиль 2 раза в сутки.	Ежедневно	Анализ мочи на ацетон. Определение HbA1c.	Обучение в «Школе диабета». Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сутки). назначается согласно подпунктам 8.1 и 8.2. Расчет ХЕ проводится согласно подпункту 8.3. ЛФК применяется согласно подпунктам 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 подкожно); антигипертензивные лекарственные средства внутрь: 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	10–14 дней	Улучшение состояния
		Общий анализ крови.	1	Анализ мочи по Нечипоренко. МАУ.			
		Общий анализ мочи.	1	УЗИ органов брюшной полости.			
		Биохимическое исследование крови: электролиты (калий, натрий, хлориды), креатинин, мочевины, общий белок, АСТ, АЛТ, ОХ, ТГ.	1	Консультация врачей: акушера-гинеколога, уролога			
		Расчет СКФ (проводится согласно подпункту 7.12).					
		ЭКГ.	1				
		Измерение уровня АД.	Ежедневно				
		Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии.	1				
Консультация врачей: офтальмолога, невролога	1						

				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 показаниям. Перевод на ОУ по медицинским показаниям		
ОУ	Гликемический профиль 4 раза в сутки.	Ежедневно	Анализ мочи на ацетон.	Обучение в «Школе диабета».	10–14 дней	Улучшение состояния
	Общий анализ крови.	1	Гормональное исследование крови: С-пептид, инсулин, расчет индекса НОМА-ig (проводится согласно подпункту 11.3).	Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сут) назначается согласно подпунктам 8.1 и 8.2.		
	Общий анализ мочи.	1	Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS.	Расчет ХЕ проводится согласно подпункту 8.3.		
	Биохимическое исследование крови: электролиты (калий, натрий, хлориды), кальций, креатинин, мочевины, общий белок, АСТ, АЛТ, ОХ, ТГ, ЛПНП, ЛПВП, КА.	1	Электронейромиография. УЗИ органов брюшной полости. Консультация врачей: кардиолога, психотерапевта, нефролога, акушера-гинеколога (уролога). СМАД. Холтеровское мониторирование ЭКГ. Эхо-КГ	ЛФК применяется согласно подпунктам 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/сут подкожно); антигипертензивные лекарственные средства внутрь: 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; гиполипидемические лекарственные		
	Расчет СКФ (проводится согласно подпункту 7.12).	1				
	МАУ.	1				
	ЭКГ.	1				
	Измерение уровня АД.	Ежедневно				
	Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии.	1				
	Консультация врачей: офтальмолога, невролога	1				

				<p>средства: аторвастатин в начальной дозе 10 мг/сут, при необходимости через 2–4 недели после начала терапии дозу увеличивают до 20 мг в сутки внутрь (детям старше 10 лет).</p> <p>Консультация на РеспУ.</p> <p>Госпитализация в эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям.</p> <p>Перевод на РеспУ по медицинским показаниям</p>	
РеспУ	<p>Гликемический профиль 4 раза в сутки.</p> <p>Общий анализ крови.</p> <p>Общий анализ мочи.</p> <p>Определение HbA1c.</p> <p>МАУ</p> <p>ЭКГ</p> <p>Измерение уровня АД</p> <p>Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии</p> <p>Консультация врачей: офтальмолога, невролога, акушера-гинеколога (уролога)</p>	<p>4</p> <p>1</p> <p>1</p> <p>1</p> <p>1</p> <p>Ежедневно</p> <p>1</p> <p>1</p>	<p>Анализ мочи на ацетон.</p> <p>Биохимическое исследование крови: электролиты (калий, натрий, хлориды), кальций, креатинин, мочевины, общий белок, АСТ, АЛТ, ОХ, ТГ, ЛПНП, ЛПВП, КА.</p> <p>Определение С-пептида, инсулина, АТ/ГДК, к островковым клеткам, инсулину.</p> <p>Расчет индекса HOMA-ir проводится согласно подпункту 11.3.</p> <p>Суточное мониторирование уровня глюкозы системой CGMS.</p> <p>УЗИ органов брюшной полости.</p> <p>Электронейромиография.</p> <p>Функциональные тесты для диагностики автономной neuropathии.</p> <p>Консультация врачей: генетика, психотерапевта, кардиолога</p>	<p>Обучение в «Школе диабета».</p> <p>Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сут) назначается согласно подпунктам 8.1 и 8.2.</p> <p>Расчет ХЕ проводится согласно подпункту 8.3.</p> <p>ЛФК применяется согласно подпунктам 8.12–8.13.</p> <p>Медикаментозная терапия: пероральные гипогликемические средства (бигуаниды): метформин: начальная доза 500 мг/сут с постепенной титрацией дозы до достижения целевых показателей гликемического контроля;</p> <p>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);</p> <p>антигипертензивные лекарственные средства внутрь: 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</p>	<p>10–14 дней</p> <p>Улучшение состояния</p>



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 показаниям

Таблица 19

**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 1 раз в год 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.	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 подпунктам 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
	ОУ	ОГТТ (проводится 1 раз в год и далее согласно пункту 3, по показаниям таблицы 1).	1 раз в год и далее не чаще 2 раз в год.	Определение уровня инсулина натощак и через 2 часа ОГТТ с расчетом индексов инсулинорезистентности.	Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой	Постоянно	Улучшение состояния. Компенсация (нормализация) уровней гликемии натощак и через

	Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии	При каждом посещении врача и самоконтроль	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	клетчатки (30 г/сут). Физическая нагрузка назначается согласно подпунктам 8.12–8.13. Консультация на РеспУ	2 часа после ОГТТ менее 5,6 и 7,8 соответственно
РеспУ	Измерение уровня АД.  Антропометрия: масса тела с расчетом ИМТ, окружность талии	При каждом посещении врача.  При каждом посещении врача и самоконтроль	Определение уровня инсулина натощак и через 2 часа ОГТТ с расчетом индексов инсулинорезистентности. Определение HbA1c. Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА АСТ, АЛТ, креатинин, мочевины	Диетическое питание с повышенным содержанием в пище грубоволокнистой клетчатки (30 г/сут). Физическая нагрузка назначается согласно подпунктам 8.12–8.13. Консультация на ОУ	Постоянно  Нормализация уровней гликемии натощак и через 2 часа после ОГТТ < 5,6 и < 7,8 соответственно, и (или) индекса инсулинорезистентности HOMA-ir < 3,2

### 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, эхогенности и эхоструктуры 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	гипоэхогенный узел с нечеткими контурами; неправильной формы; микрокальцинатами; выраженным интранодулярным кровотоком; распространение узлового образования

	с увеличением регионарных лимфатических узлов, превышающим возрастные нормы	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 скинтиграфии 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)	РУ: диспансерное наблюдение участкового врача-педиатра	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
Другие уточненные формы нетоксического зоба (E04.8). Дисгормональный зоб (E07.1). Зоб (эндемический), связанный с йодной недостаточностью, неуточненный (E01.2). Нетоксический зоб неуточненный (E04.9)	ОУ (диспансерное наблюдение у врача-педиатра участкового)	Пальпация ЩЖ УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз в год 1 раз в год	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО	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 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. При неэффективности лечения врачебная консультация в республиканской организации здравоохранения (далее – РеспУ) с целью уточнения диагноза	По показаниям не менее года	Уменьшение размеров зоба, выздоровление

	РеспУ	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов с доплерографией	1 раз в год	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО. Тонкоигольная пункционная аспирационная биопсия (далее – ТПАБ) ЩЖ под контролем УЗИ. Сцинтиграфия ЩЖ. Консультация врача-хирурга	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 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	По показаниям не менее года	Уменьшение размеров зоба, выздоровление
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 показаниям не менее года	Уменьшение размеров зоба, выздоровление
Нетоксический одноузловой зоб (E04.1).	ОУ	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов с доплерографией Консультация врача-онколога	2 раза в год 1 раз при выявлении, далее – по медицинским показаниям	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО. Сцинтиграфия ЩЖ. ТПАБ ЩЖ под контролем УЗИ	При нарушении функции ЩЖ – лечение аналогично лечению гипотиреоза (E01.8) или тиреотоксикоза (E05). Врачебная консультация на РеспУ по медицинским показаниям	По показаниям не менее года	Уменьшение размеров зоба, выздоровление
Нетоксический многоузловой зоб (E04.2)	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 загрудинной 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



## 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)	1 раз при выявлении, далее – по показаниям	Консультация врача-оториноларинголога	Госпитализация в хирургическое отделение больничной организации здравоохранения областного уровня (далее – хирургический стационар ОУ)	14–21 день	Выздоровление
		Общий анализ крови	1 раз в 7–10 дней до купирования воспаления				
		УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз при выявлении, далее – по показаниям				
		Термометрия	Ежедневно до выздоровления				
		ЭКГ	1 раз при выявлении, далее – по показаниям				
		Консультация врача-хирурга	При выявлении				
	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.	Госпитализация в хирургический стационар ОУ	14–21 день	Выздоровление
		УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз при выявлении, далее – по показаниям	Консультация врача-оториноларинголога, врача-хирурга. ЭКГ			
		Термометрия	Ежедневно до выздоровления				
РеспУ	Общий анализ крови	1 раз в 10 дней до купирования воспаления	Общий анализ крови. Сцинтиграфия ЩЖ, области шеи. Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , св. Т <sub>3</sub> , ТТГ, АТ к ТПО, АТ к рТТГ.	Госпитализация в хирургический стационар РеспУ	14–21 день	Выздоровление	
	Термометрия	Ежедневно до выздоровления	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. КТ области шеи и грудного				

			пространства. Консультация врача-хирурга, врача-оториноларинголога				
Подострый тиреоидит (E06.1)	РУ	Пальпация ЩЖ (размеры и наличие болезненности)	1 раз при выявлении, далее – по показаниям	Консультация врача-оториноларинголога	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 скорости оседания эритроцитов (далее – 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. Врачебная консультация на ОУ	До ликвидации воспалительного процесса до 6 месяцев	Выздоровление
		Общий анализ крови	1 раз в 10 дней до купирования воспаления				
		УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз при выявлении, далее – по показаниям				
		Термометрия	Ежедневно				
		ЭКГ	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. ТПАБ ЩЖ под контролем УЗИ. Гормональное исследование крови: АТ к ТПО. Сцинтиграфия ЩЖ, области шеи. Консультация врача-оториноларинголога, врача-хирурга	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 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	До ликвидации воспалительного процесса до 6 месяцев	Выздоровление
УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов с доплерографией		1 раз при выявлении, далее – по показаниям					
Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub>		1 раз при выявлении, далее – по показаниям					
	РеспУ			Общий анализ крови. Сцинтиграфия ЩЖ, 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-	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.	До ликвидации воспалительного процесса до 6 месяцев	Выздоровление

				оториноларинголога, врача-хирурга, врача-невролога	Нестероидные противовоспалительные лекарственные средства внутрь: 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. Определение показаний для хирургического лечения при рецидивировании заболевания		
Аутоиммунный тиреоидит (E06.3)	РУ	Пальпация ЩЖ (размеры 1 раз при выявлении и наличие болезненности)		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 внутрь: 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 внутрь аналогично лечению гипотиреоза (E01.8). Врачебная консультация на ОУ	Постоянно	Выздоровление. Ремиссия. Реклассификация диагноза
		Общий анализ крови	1 раз при выявлении				
		УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз при выявлении, далее – по показаниям				
		Гормональное исследование высокочувствительным методом: ТТГ	1 раз при выявлении, далее – по показаниям				
	ОУ	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз в год	Гормональное исследование крови: ТТГ. Биохимическое исследование крови: общий холестерин (далее – ОХ), триглицериды (далее – ТГ) глюкоза, аланинаминотрансфераза (далее – АлАТ), аспартатаминотрансфераза (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, или 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). Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии	Постоянно	Выздоровление. Ремиссия. Реклассификация диагноза
Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub>		1 раз в год, при нарушении функции обследование аналогично обследованию при гипотиреозе (E01.8) или тиреотоксикозе (E05)					
АТ к ТПО		1 раз при выявлении					

РеспУ

Гормональное исследование крови При сохраненной функции 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. ТПАБ ЩЖ под контролем УЗИ. Сцинтиграфия ЩЖ. КТ орбит. Консультация врача-офтальмолога, врача-хирурга

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, или 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)

Постоянно

Выздоровление.  
Ремиссия.  
Реклассификация  
диагноза

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 (Е06.1)	РУ	Термометрия	Ежедневно	Консультация врача-оториноларинголога, врача-хирурга	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 ОУ	14–21 день	До ликвидации воспалительного процесса
	Общий анализ крови	1 раз в 7–10 дней	Гормональное исследование крови: ТТГ; св. Т <sub>4</sub> .				
		УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов с доплерографией	1 раз при поступлении				
		ЭКГ	1 раз при поступлении (по показаниям чаще)				
	ОУ	Термометрия	Ежедневно			14–21 день	

	Общий анализ крови	1 раз в 7–10 дней					
	Гормональное исследование крови: ТТГ; св. Т <sub>4</sub>	1 раз при поступлении 1 раз в 2–4 недели	Сцинтиграфия ЩЖ, области шеи.	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.			До ликвидации воспалительного процесса
	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов с доплерографией	1 раз при поступлении	Консультация врача-оториноларинголога, врача-хирурга	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.			
	ЭКГ	1 раз при поступлении (по показаниям чаще)		При неэффективности терапии перевод в стационар РеспУ			
РеспУ	Общий анализ крови	1 раз	Сцинтиграфия ЩЖ, области шеи.	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.	14–21 день		До ликвидации воспалительного процесса
	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , св. Т <sub>3</sub> , ТТГ	1 раз	Консультация врача-оториноларинголога, врача-хирурга, врача-невролога	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. Определение показаний для хирургического лечения при рецидивировании заболевания			

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.	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 врача-невролога. Гормональное исследование крови: ТТГ. ЭКГ. Определение костного возраста:	Левотироксин натрия внутрь: 0–3 месяца жизни – 10–15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–10 мкг/кг/сут,	Постоянно	Медикаментозная компенсация функции

Эндемический кретинизм, неврологическая форма (E00.0)	УЗИ ЩЖ.	1 раз в год.	рентгенография кисти и лучезапястного сустава	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.	Постоянно	Медикаментозная компенсация функции
	Общий анализ крови	1 раз в год	(коленных суставов у детей до 1 года)	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. Т4.	2 раза в год (по показаниям чаще)	Общий анализ крови. Гормональное исследование крови: АТ к ТПО (при выявлении однократно), фолликулостимулирующий гормон (далее – ФСГ), лютеинизирующий гормон (далее – ЛГ), пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики).	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.	Постоянно	Медикаментозная компенсация функции
	Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, липопротеины высокой плотности (далее – ЛПВП), липопротеины низкой плотности (далее – ЛПНП), коэффициент атерогенности (далее – КА), глюкоза, АлАТ, АсАТ	1 раз в год	Консультация врача-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	Консультация врача-невролога	1 раз в год (по показаниям чаще)	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т4, АТ к ТПО, пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол, инсулиноподобный фактор роста-1 (далее – 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	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. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям	Постоянно	Медикаментозная компенсация функции

				лимфатических узлов. МРТ (КТ) области гипофиза. Двойная рентгеновская абсорбциометрия. Консультация врача-акушера- гинеколога, врача- офтальмолога, врача-невролога, врача-гематолога				
Синдром врожденной йодной недостаточности, микседематозная форма. Эндемический кретинизм: гипотиреоидный микседематозная форма (E00.1)	РУ	Масса и длина тела, окружность головы (для детей в возрасте до 1 года)	При каждом посещении врача-педиатра участкового	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 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. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям	Постоянно	Медикаментозная компенсация функции	
		Пальпация ЩЖ	2 раза в год					
		УЗИ ЩЖ	1 раз в год					
		Общий анализ крови	1 раз в год					
	ОУ	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т4.	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). Консультация врача-акушера- гинеколога, врача- офтальмолога, врача- кардиолога.	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	Постоянно	Медикаментозная компенсация функции	
Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, глюкоза, АлАТ, АсАТ		1 раз в год						
Консультация врача- невролога		1 раз в год (по показаниям чаще)						
	РеспУ			Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т4, АТ к ТПО, пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол, ИФР-1, тестостерон.	Левотироксин натрия внутрь: 0–3 месяца жизни – 10– 15 мкг/кг/сут, 3–6 месяцев жизни – 8–	Постоянно	Медикаментозная компенсация функции	

				<p>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.</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>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> <p>Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям</p>		
<p>Синдром врожденной йодной недостаточности, смешанная форма. Эндемический кретинизм, смешанная форма (E00.2)</p>	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>Общий анализ крови</p>	<p>При каждом посещении врача-педиатра</p> <p>2 раза в год</p> <p>1 раз 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 кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)</p>	<p>Левотироксин натрия внутрь:</p> <p>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> <p>Врачебная консультация на ОУ.</p> <p>Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям</p>	Постоянно	Медикаментозная компенсация функции
	ОУ	<p>Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т4</p> <p>Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, глюкоза, АлАТ, АсАТ</p> <p>Консультация врача-невролога</p>	<p>2 раза в год (по показаниям чаще)</p> <p>1 раз в год</p> <p>1 раз в год (по показаниям чаще)</p>	<p>Общий анализ крови.</p> <p>Гормональное исследование крови: АТ к ТПО (при выявлении однократно), ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики).</p> <p>Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-кардиолога.</p> <p>Определение костного возраста:</p>	<p>Левотироксин натрия внутрь:</p> <p>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> <p>Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии</p>	Постоянно	Медикаментозная компенсация функции



				рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	компенсации заболевания. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям		
	РеспУ			Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т4, 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 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 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. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям	Постоянно	Медикаментозная компенсация функции
Другие болезни щитовидной железы, связанные с йодной недостаточностью, и сходные состояния. Приобретенный гипотиреоз вследствие недостатка йода БДУ (E01.8)	РУ	Масса и длина тела	2 раза в год	Гормональное исследование крови: ТТГ.	Левотироксин натрия внутрь 1–2 мкг/кг/сут, коррекция дозы под контролем ТТГ 1 раз в 6–8 недель до достижения уровней референсного интервала.	Постоянно в зависимости от функции щитовидной железы	Компенсация функции
		Пальпация ЩЖ	2 раза в год	Общий анализ крови.	Врачебная консультация на ОУ		
		УЗИ ЩЖ	1 раз в год	ЭКГ			
	ОУ	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз в год	Биохимическое исследование крови: глюкоза, ОХ, ТГ. Гормональное исследование крови: АТ к АТПО, ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики). ЭКГ. Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-невролога	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 интервала. Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания	Постоянно в зависимости от функции щитовидной железы	Компенсация функции
		Гормональное исследование крови: ТТГ;	При выявлении, по достижении компенсации функции – 2 раза в год.				
		св. Т4	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-1, тестостерон (мальчики). Биохимическое 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	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 интервала	Постоянно в зависимости от функции щитовидной железы	Компенсация функции
Субклинический гипотиреоз вследствие йодной недостаточности (E02)	РУ	Масса и длина тела Пальпация ЩЖ УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	2 раза в год 2 раза в год 1 раз в год	Гормональное исследование крови: ТТГ, ЭКГ. Консультация врача-невролога	Обязательное лечение детей в возрасте до 3 лет; 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	6–12 месяцев	Нормализация функции и размеров щитовидной железы
	ОУ	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов Гормональное исследование крови	1 раз в год При выявлении, по достижении	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики).	Обязательное лечение детей в возрасте до 3 лет; в возрасте от 3 до 18 лет – при ТТГ более 10 мМЕ/л, в остальных случаях	6–12 месяцев	Нормализация функции и размеров

		высокочувствительным методом: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> ; АТ к ТПО	функции – 2 раза в год;  1 раз при выявлении, далее – по показаниям	ЭКГ. Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-невролога	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	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, АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА. УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-генетика	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: 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	6–12 месяцев	Нормализация функции и размеров щитовидной железы
Врожденный гипотиреоз с диффузным зобом (E03.0)	РУ	Масса и длина тела, окружность головы (для детей до 1 года)  Оценка нервно-психического развития УЗИ ЩЖ ЭКГ Общий анализ крови	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	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	Постоянная заместительная терапия	Медикаментозная компенсация функции

	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 Пендреда).	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.	Постоянная заместительная терапия	Медикаментозная компенсация функции
	Гормональное исследование крови: ТТГ (достижение уровней референсного интервала), св. Т <sub>4</sub> (целевые уровни – верхняя граница референсного интервала)	1 раз в 3 месяца для детей до 1 года, старше года – 2 раза в год (по показаниям чаще)	Гормональное исследование: АТ к ТПО. Консультация врача-генетика. Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	6–12 месяцев – 6–8 мкг/кг/сут, 1–5 лет – 4–6 мкг/кг/сут, > 12 лет – 2–4 мкг/кг/сут.		
	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, глюкоза	1 раз в год		Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания		
	Консультация врача-невролога	1 раз в год				
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. 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	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.	Постоянная заместительная терапия	Медикаментозная компенсация функции
РУ	Масса и длина тела, окружность головы (для	До 1 года 1 раз в месяц, старше		Левотироксин натрия внутрь: 0–3 месяца жизни – 10–		

Врожденный гипотиреоз без зоба (E03.1)	детей до 1 года), оценка нервно-психического развития	1 года – 2 раза в год	Гормональное исследование крови: ТТГ. Консультация врача-невролога	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	Постоянная заместительная терапия	Медикаментозная компенсация функции
	УЗИ ЩЖ	1 раз в год				
	ЭКГ	1 раз в год				
	Общий анализ крови	1 раз в год				
ОУ	Биохимический анализ крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ	1 раз в год				
	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз в год	Консультация врача-оториноларинголога (нейросенсорная тугоухость при синдроме Пендреда).	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.	Постоянная заместительная терапия	Медикаментозная компенсация функции
	Гормональное исследование крови: ТТГ (достижение уровней референсного интервала) св. Т <sub>4</sub> (целевые уровни – верхняя граница референсного интервала)	1 раз в 3 месяца для детей до 1 года, старше года – 2 раза в год (по показаниям чаще)	Гормональное исследование: АТ к ТПО. Консультация врача-генетика. Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	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.		
	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, глюкоза	1 раз в год		Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания		
Консультация врача-невролога	1 раз в год					
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. УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-невролога. Определение костного возраста:	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. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара по медицинским показаниям	Постоянная заместительная терапия	Медикаментозная компенсация функции

				рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года). Сцинтиграфия ЩЖ			
Гипотиреоз, вызванный медикаментами и другими экзогенными веществами (E03.2).	РУ	Масса и длина тела	2 раза в год	Гормональное исследование крови: ТТГ, ЭКГ. Консультация врача-невролога	Левотироксин натрия внутрь 1–2 мкг/кг/сут, коррекция дозы под контролем ТТГ 1 раз в 6–8 недель до достижения целевых значений 1–2 мМЕ/л. Врачебная консультация на ОУ	Постоянно в зависимости от функции щитовидной железы	Нормализация функции ЩЖ
		Пальпация ЩЖ	2 раза в год				
Постинфекционный гипотиреоз (E03.3).	ОУ	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз в год	Гормональное исследование крови: АТ к ТПО, ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики). ЭКГ. Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-невролога. Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	Левотироксин натрия внутрь 1–2 мкг/кг/сут, 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	Постоянно в зависимости от функции щитовидной железы	Нормализация функции ЩЖ
		Гормональное исследование крови: ТТГ;	При выявлении, по достижении компенсации функции – 2 раза в год.				
Атрофия щитовидной железы (приобретенная) (E03.4).							
Другие уточненные гипотиреозы (E03.8)	РеспУ	св. Т <sub>4</sub> .	1 раз при выявлении, далее – по показаниям	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, 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 внутрь 1–2 мкг/кг/сут, коррекция дозы под контролем ТТГ 1 раз в 6–8 недель до достижения уровней референсного интервала	Постоянно в зависимости от функции ЩЖ	Нормализация функции ЩЖ

## 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	Масса и длина тела	При поступлении	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	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
		Оценка нервно-психического развития	При поступлении				
		Общий анализ крови	1 раз при поступлении (по показаниям чаще)				
		УЗИ ЩЖ	1 раз (по показаниям чаще)				
Синдром врожденной йодной недостаточности, микседематозная форма. Эндемический кретинизм: гипотиреоидный, микседематозная форма (E00.1).	ОУ	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub>	1 раз	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. Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания или перевод в специализированное	10–14 дней	Медикаментозная компенсация функции
		Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, глюкоза, АлАТ, АсАТ	1 раз (по показаниям)				
Синдром врожденной йодной недостаточности, смешанная форма. Эндемический кретинизм, смешанная форма (E00.2)	ОУ	Консультация врача-невролога	1 раз	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. Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания или перевод в специализированное	10–14 дней	Медикаментозная компенсация функции
		Общий анализ крови	При госпитализации (по показаниям чаще)				
		УЗИ ЩЖ	1 раз				
		Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub>	1 раз (по показаниям чаще)				
		Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, глюкоза, АлАТ, АсАТ	1 раз				

		Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года)	1 раз		эндокринологическое отделение стационара РеспУ			
		Консультация врача- невролога, врача- офтальмолога	1 раз					
	РеспУ			Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол (у девочек), ИФР-1, тестостерон (у мальчиков). 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. 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 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	12–14 дней	Медикаментозная компенсация функции
Врожденный гипотиреоз с диффузным зобом (E03.0). Врожденный гипотиреоз без зоба (E03.1)	РУ	Масса и длина тела, оценка нервно- психического развития  УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов  Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .  Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, глюкоза	1 раз при госпитализации  1 раз  1 раз  1 раз (по показаниям чаще)	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



	Консультация врача-невролога	1 раз				
ОУ	Масса и длина тела	1 раз	Определение костного возраста: рентгенография кисти и лучезапястного сустава (коленных суставов у детей до 1 года). Общий анализ крови. ЭКГ. Консультация врача-акушера-гинеколога. Гормональное исследование крови: пролактин, ФСГ, ЛГ, эстрадиол (девочки), 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. Коррекция дозы под контролем ТТГ. Врачебная консультация на РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания или госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение стационара РеспУ	12–14 дней	Медикаментозная компенсация функции
	Оценка нервно-психического развития	1 раз				
	УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов	1 раз				
	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО	1 раз				
	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ, глюкоза	1 раз (по показаниям чаще)				
Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1 раз					
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, мочевины, креатинин, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, КА, электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций, кальций ионизированный, железо, трансферрин, ферритин. УЗИ ЩЖ и региональных лимфатических узлов. Консультация врача-акушера-гинеколога, врача-офтальмолога, врача-невролога	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. Коррекция дозы под контролем ТТГ	12–14 дней	Медикаментозная компенсация функции

Таблица 7

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

		Диагностика	Лечение	
--	--	-------------	---------	--

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

					Врачебная консультация на РеспУ: при тиреотоксикозе, не поддающемся компенсации тиреостатиками; при сочетании с тяжелой аутоиммунной офтальмопатией		
РеспУ	Гормональное исследование крови: ТТГ; св. Т <sub>4</sub> , св. Т <sub>3</sub> ;  АТ к рТТГ  Консультация врача-офтальмолога	При выявлении, далее 1 раз в 3 месяца до достижения компенсации;  1 раз в 2–4 недели, далее 1 раз в месяц;  при выявлении заболевания, потом 1 раз в год для контроля достижения иммунологической ремиссии и оценки прогноза консервативной терапии  1 раз, далее по показаниям	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. ТПАБ ЩЖ под контролем УЗИ. КТ орбит. МРТ области гипофиза. Двойная рентгеновская абсорбциометрия. Консультация врача-хирурга, врача-кардиолога, врача-невролога	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 пропранолол 1 мг/кг/сут. Применение схемы «блокируй и замещай» по индивидуальным показаниям: левотироксин натрия внутрь 1 мкг/кг/сут, начиная с 4–6-й недели лечения тиреостатиками. Определение показаний для хирургического лечения ЩЖ и радиодотерапии	1,5–2 года	Ремиссия. Реклассификация диагноза	

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	Масса и длина тела  Общий анализ крови	1 раз при поступлении  1 раз в 7–10 дней		Тиреостатические лекарственные средства: производное тиомочевины – тиамазол 0,1–1 мг/кг/сутки внутрь; β-адреноблокаторы внутрь: атенолол 0,5–	14–21 день	Медикаментозная компенсация

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

РеспУ	<p>Гормональное исследование крови: ТТГ, АТ к рТТГ;</p> <p>св. Т<sub>4</sub>, св. Т<sub>3</sub></p> <p>Консультация врача-офтальмолога</p>	<p>1 раз при поступлении</p> <p>1 раз в 2 недели</p> <p>1 раз при поступлении</p>	<p>Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлориды), кальций.</p> <p>Гормональное исследование крови: АТ к ТПО, кортизол, АКТГ, пролактин, ИФР-1.</p> <p>Сцинтиграфия ЩЖ и области шеи.</p> <p>ТПАБ ЩЖ под контролем УЗИ.</p> <p>КТ грудной области.</p> <p>КТ орбит.</p> <p>МРТ области гипофиза.</p> <p>Двойная рентгеновская абсорбциометрия.</p> <p>Консультация врача-оториноларинголога, врача-хирурга, врача-кардиолога, врача-невролога</p>	<p>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. Определение показаний для хирургического лечения ЩЖ и радиойодотерапии</p>	14–21 день	Медикаментозная компенсация
-------	--	---	--	---	------------	-----------------------------

### **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 левотироксина 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 проведения 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 PROP1; 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. Высокорослость 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.

## 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). Акромегалия и гипофизарный гигантизм (E22.0)	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.	Постоянно до выздоровления	Компенсация функции или выздоровление
		Определение уровня глюкозы в крови	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Гормональное исследование крови: пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .	Консультация на областном (далее – ОУ) или республиканском уровне оказания медицинской помощи (далее – РеспУ).		
		ЭКГ	При верификации диагноза, далее – по показаниям	лимфатических узлов. УЗИ органов брюшной полости. УЗИ органов малого таза.			
		Рентгенограмма кисти и запястья (костный возраст)	При верификации диагноза, далее – по показаниям	КТ (МРТ) области 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. Агонисты дофамина: ОГТТ. ЭКГ.	бромокриптин 2,5–10 мг/сут или	Постоянно до выздоровления	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. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол, пролактин.	каберголин 0,5–6,0 мг в неделю. Консультация на РеспУ		
		УЗИ щитовидной железы	При верификации диагноза, далее – по показаниям	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ органов брюшной полости. УЗИ органов малого таза. УЗИ молочных желез. Эхо-кардиография. Денситометрия			
		Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача-невролога, врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
	РеспУ	Масса и длина тела	При каждом посещении	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол, пролактин, ФСГ, ЛГ, тестостерон (мальчики), эстрадиол (девочки), прогестерон, белок 3-го типа, связывающий ИФР-1 (далее – ИФРСБ-3).	Агонисты дофамина: каберголин 0,5–6 мг в неделю; при неэффективности терапии назначение аналогов соматостатина в дозе 10–30 мг внутримышечно 1 раз в 4 недели, коррекция дозы 1 раз в 3 месяца по показаниям.	Постоянно до выздоровления	Компенсация функции или выздоровление
		Определение уровня СТГ на фоне ОГТТ с 1,75 г глюкозы на 1 кг массы тела	При верификации диагноза	Биохимическое исследование крови: кальций, кальций ионизированный, фосфор, АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевина.	Определение показаний для нейрохирургического лечения, лучевой терапии при наличии объемного образования гипофиза		
		Гормональное исследование крови: пролактин, АКТГ, ИФР-1, паратгормон	1 раз в год (по показаниям чаще)	Свободный кортизол в суточной моче. УЗИ органов малого таза. Двойная рентгеновская абсорбциометрия.			
		МРТ области гипофиза с контрастированием	1 раз в год (по показаниям чаще)	Консультация врача-невролога, врача-акушера-гинеколога, врача-гастроэнтеролога, врача-генетика, врача-нейрохирурга			
		Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия)	1 раз в год (по показаниям чаще)				
Другие состояния гиперфункции гипофиза. Преждевременное половое созревание	РУ	Масса и длина тела	При каждом посещении	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .	Аналоги гонадотропин-рилизинг гормона: трипторелин 1,85–3,75 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 28	До достижения возраста нормального пубертата	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	2 раза в год				

центрального  
происхождения (E22.8)

	Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1 раз в год	УЗИ органов малого таза (яичек). Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	дней или 5,625–11,25 мг, в зависимости от массы тела, в/м 1 раз в 3 месяца. Консультация на ОУ или РеспУ		
ОУ	Масса и длина тела	При каждом посещении	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т4. 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. Консультация на РеспУ	До достижения возраста нормального пубертата	Улучшение состояния
	КТ (МРТ) гипофиза с контрастированием	При верификации диагноза				
	УЗИ органов малого таза (яичек)	При верификации диагноза				
	Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-невролога	При верификации диагноза				
РеспУ	Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона (трипторелином)	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
	Консультация врача-гинеколога-эндокринолога (врача-уролога), врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия)	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
	КТ (МРТ) головного мозга с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
Гипогонадотропный гипогонадизм (E23.0)	Масса и длина тела	2 раза в год	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол (девочки), тестостерон	Рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000–2000 ЕД 2 раза/нед в/м.	Постоянно	Улучшение состояния
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	2 раза в год				

	Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1 раз в год	(мальчики), пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . УЗИ органов малого таза (яичек). Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	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 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		
ОУ	<p>Масса и длина тела</p> <p>Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т<sub>4</sub>, АКТГ, кортизол</p> <p>Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-невролога</p> <p>МРТ (КТ) области гипофиза с контрастированием</p>	<p>При каждом посещении</p> <p>При верификации диагноза</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p>	<p>Проведение тестов с хорионическим гонадотропином.</p> <p>УЗИ органов малого таза (яичек).</p> <p>Консультация врача-генетика (определение кариотипа), врача-оториноларинголога (обоняние)</p>	<p>Рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000–2000 ЕД 2 раза/нед в/м.</p> <p>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 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</p>	Постоянно	Улучшение состояния
РеспУ	<p>Тест с хорионическим гонадотропином</p> <p>Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона (трипторелином)</p> <p>УЗИ органов малого таза (яичек)</p>	<p>При верификации диагноза</p> <p>При верификации диагноза</p> <p>При верификации диагноза,</p>	<p>Гормональное исследование крови: кортизол, АКТГ, ТТГ, св. Т<sub>4</sub>, ИФР-1, ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, св. тестостерон</p> <p>Консультация врача-нейрохирурга</p>	<p>Рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000–2000 ЕД 2 раза/нед в/м.</p> <p>Этрогены: эстрадиол 0,02–0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки) по назначению врача-акушера-гинеколога РеспУ; пролонгированные</p>	Постоянно	Улучшение состояния

			далее – по показаниям		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 верификации диагноза, далее – по показаниям				
		МРТ области гипофиза с контрастированием	При верификации 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	4 раза 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)	Постоянно до закрытия зон роста	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	2 раза в год				
		Рентгенография кисти и запястья (костный возраст)	1 раз в год				
	ОУ	Масса и длина тела, пропорции тела	При каждом посещении	УЗИ органов малого таза (яичек). УЗИ щитовидной железы. Консультация врача- нейрохирурга, врача-генетика (кариотип). Скрининг на целиакию (антитела к тканевой трансглутаминазе, глиадину), определение IgA	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 специализированное эндокринологическое отделение РеспУ для проведения стимуляционных проб с инсулином, клонидином (леводопой, глюкагоном)	Постоянно до закрытия зон роста	Улучшение состояния
Оценка стадии полового развития (по Таннеру)		При верификации диагноза, далее – по показаниям					
Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, пролактин, кортизол, тестостерон (мальчики), эстрадиол (девочки), ТТГ, св. Т <sub>4</sub>		При верификации диагноза, далее – по показаниям					

		МРТ (КТ) гипофиза с контрастированием	При верификации диагноза			
		Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача-невролога	При верификации диагноза			
	РеспУ	Масса и длина тела, пропорции тела	При каждом посещении	Рентгенография кисти и запястья.	Соматропин: начальная доза 0,17 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу увеличить до 0,25 мг/кг/нед п/к.	Постоянно. До закрытия зон роста или при скорости роста менее 2 см/год
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При каждом посещении	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , св. Т <sub>3</sub> , кортизол, ЛГ, ФСГ, тестостерон, эстрадиол, пролактин, ИФРСБ-3.	В пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к.	
		Гормональное исследование крови: ИФР-1, АКТГ	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Скрининг на целиакию (антитела к тканевой трансглутаминазе, глиадину), определение IgA	Определение показаний для первичного назначения и отмены соматропина.	
		МРТ (КТ) гипофиза с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям		Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение РеспУ для проведения стимуляционных проб с инсулином, клонидином (леводопой, глюкагоном)	
		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 [карликовость] (E23.0)	РУ	Масса и длина тела, пропорции тела	4 раза в год	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, общий белок, ОХ, ТГ, электролиты (ионы калия, натрия, хлора).	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) по назначению врача-акушера-гинеколога РеспУ;	Постоянно
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	2 раза в год			
		Рентгенография кисти и запястья (костный возраст)	1 раз в год	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол, ФСГ, ЛГ, ЭКГ.		
		Контроль уровня АД	При каждом посещении врача	Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога, врача-акушера-гинеколога, врача-уролога.		
		Определение уровня глюкозы в крови	При верификации диагноза,	УЗИ органов малого таза		
						Улучшение состояния

		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). 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 – 6–8 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 ОУ или РеспУ		
	Общий анализ мочи	При верификации диагноза				
	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	При верификации диагноза				
ОУ	Масса и длина тела, пропорции тела  Оценка стадии полового развития (по Таннеру)  Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , пролактин, тестостерон, эстрадиол, кортизол, ЛГ, ФСГ  Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы натрия, калия, хлора), кальций, ЩФ, АсАТ, АлАТ, ОХ, ТГ	При каждом посещении  При каждом посещении  При верификации диагноза, далее – по показаниям  При верификации диагноза, далее – по показаниям	Общий анализ крови. Анализ мочи по Зимницкому. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ органов малого таза (яичек). ЭКГ. Консультация врача-акушера- гинеколога (врача-уролога), врача-психотерапевта, врача- генетика	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; этрогены: эстрадиол 0,02– 0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки) по назначению врача- акушера-гинеколога РеспУ; пролонгированные	Постоянно	Улучшение состояния



	МРТ (КТ) гипофиза с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям		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, 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. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям		
	Консультация врача-офтальмолога, врача-оториноларинголога (обоняние), врача-невролога	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
РеспУ	Масса и длина тела, пропорции тела  Оценка стадии полового развития (по Таннеру)  АКТГ, ИФР-1  МРТ области гипофиза с контрастированием	При каждом посещении  При каждом посещении  При верификации диагноза, далее – по показаниям  При верификации диагноза,	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , пролактин, ФСГ, ЛГ, тестостерон, эстрадиол, прогестерон, кортизол, ИФР–1СБЗ.  Биохимическое исследование крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ионизированный кальций,	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; этрогены: эстрадиол 0,02–0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами	Постоянно. Лечение соматотропином – до закрытия зон роста или при скорости роста менее 2 см/год	Улучшение состояния

			<p>далее – фосфор, ЩФ.</p> <p>по показаниям Св. тестостерон, инсулин, С-пептид.</p> <p>При верификации гликированный гемоглобин. диагноза, УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов.</p> <p>далее – УЗИ органов малого таза по показаниям у девочек / яичек</p> <p>При верификации у мальчиков. диагноза, Двойная рентгеновская абсорбциометрия.</p> <p>далее – Консультация врача-нейрохирурга по показаниям</p>	<p>(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 – 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.</p> <p>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,  &gt; 12 лет – 2–4 мкг/кг/сут под контролем св. Т4.</p> <p>При надпочечниковой недостаточности: гидрокортизон 8–12 мг/м<sup>2</sup>/сут под контролем АД, массы тела.</p> <p>Определение показаний для первичного назначения или отмены соматропина, нейрохирургического лечения.</p> <p>Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям</p>			
Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия)							
Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)							
Консультация врача-генетика							
Несахарный диабет (E 23.1, E89.3) (исключен нефрогенный несахарный диабет (N 25.1))	РУ	<p>Длина и масса тела.</p> <p>Определение уровня глюкозы в крови</p>	<p>При каждом посещении</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p>	<p>Биохимическое исследование крови: креатинин, мочевины, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), ЩФ.</p> <p>Гормональное исследование крови: ТТГ, кортизол. ЭКГ.</p>	<p>Заместительная терапия: препараты задней доли гипофиза: десмопрессин – внутрь 0,2–0,6 мг 2–3 раза/сут.</p> <p>Консультация на ОУ или РеспУ</p>	<p>Постоянно</p>	<p>Улучшение самочувствия.</p> <p>Компенсация функции</p>

		Общий анализ мочи	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога			
		Анализ мочи по Зимницкому	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
	ОУ	Длина и масса тела	При каждом посещении	Анализ мочи по Зимницкому. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АКТГ. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ органов малого таза (яичек).	Заместительная терапия: препараты задней доли гипофиза: десмопрессин – внутрь 0,2–0,6 мг 2–3 раза/сут. Консультация на РеспУ. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям	Постоянно	Улучшение самочувствия. Компенсация функции
		Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия)	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		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. Консультация врача-нейрохирурга, врача-генетика, врача-оториноларинголога	Заместительная терапия: препараты задней доли гипофиза: десмопрессин – внутрь 0,2–0,6 мг 2–3 раза/сут. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям	Постоянно	Улучшение самочувствия, компенсация функции
		МРТ области гипофиза с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
Болезнь Иценко-Кушинга гипофизарного	РУ	Рост и масса тела, АД	При каждом посещении	Оральный глюкозотолерантный тест	Симптоматическая терапия: – антигипертензивные	Постоянно	

<p>происхождения (E24.0). Периферический гиперкортицизм. Другие виды гиперсекреции коры надпочечников (E27.0). (АКТГ-эктопированный синдром гиперкортицизма). Другие уточненные нарушения надпочечников (E27.8). Болезнь надпочечников неуточненная (E27.9)</p>	<p>Общий анализ крови. Общий анализ мочи</p> <p>Определение уровня глюкозы в крови</p> <p>Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ЩФ</p> <p>ЭКГ</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>(далее – ОГТТ). УЗИ органов брюшной полости. Гормональное исследование крови: кортизол. Консультация врача-офтальмолога, врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-невролога</p> <p>Анализ крови на содержание гликированного гемоглобина. УЗИ органов малого таза. Костная денситометрия. МРТ области гипофиза с контрастированием. КТ области надпочечников. Консультация врача-невролога</p>	<p>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 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). Консультация на ОУ или РеспУ. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям</p>		<p>Улучшение состояния, стабилизация</p>
<p>ОУ</p>	<p>Рост и масса тела, АД</p> <p>Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, электролиты (ионы кальция, ионизированного кальция, фосфора), ЩФ</p> <p>Гормональное исследование крови: кортизол, ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол, прогестерон, тестостерон</p>	<p>При каждом посещении</p> <p>При верификации диагноза</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p>		<p>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</p>	<p>Постоянно</p>	<p>Улучшение состояния. Стабилизация</p>

	Консультация врача-офтальмолога, врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	При верификации диагноза, далее – по показаниям		уровня гликемии, гликированных белков); – лечение остеопороза: комбинированные 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). Консультация на Респ.У. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям		
РеспУ	Рост и масса тела, АД  Суточный анализ мочи на свободный кортизол (двукратно) или малая дексаметазоновая проба (1 мг, 2 мг дексаметазона)  МРТ области гипофиза с контрастированием!  Консультация врача-нейрохирурга, врача-офтальмолога	При каждом посещении  При верификации диагноза  При верификации диагноза, далее – по показаниям  При верификации диагноза, далее – по показаниям	Гормональное исследование крови: кортизол, ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол, прогестерон, тестостерон, АКТГ, ИФР-1	Агонисты дофаминовых рецепторов – бромокриптин 2,5–7,5 мг/сут или каберголин 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 течение 3–4 нед до 1500–2000 мг/сут и (или)	Постоянно	Улучшение состояния. Стабилизация

					<p>инсулинотерапия под контролем уровня гликемии, гликированных белков);  – лечение остеопороза: комбинированные 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 нейрохирургического дообследования и лечения, лучевой терапии на область гипофиза.  Определение показаний для хирургического лечения (при синдроме Кушинга).  Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение</p>		
<p>Врожденные адреногенитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов. Врожденная гиперплазия надпочечников. Дефицит 21-гидроксилазы. Врожденная гиперплазия надпочечников, вызывающая потерю соли (E25.0)</p>	<p>РУ</p>	<p>Масса и длина тела  Общий анализ крови  Биохимическое исследование крови: мочевины, креатинина, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), глюкоза  Контроль АД.  Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава</p>	<p>1 раз в месяц  1 раз в год  При верификации диагноза, далее – по показаниям  При каждом посещении врача  1 раз в год</p>	<p>Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)</p>	<p>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): флудрокортизон в дозе 0,05–0,3 мг/сут внутрь под контролем АД, уровней калия, натрия.  Консультация на ОУ.  Госпитализация в специализированное эндокринологическое</p>	<p>Постоянно</p>	<p>Улучшение состояния</p>

				отделение: при установлении диагноза; по медицинским показаниям		
ОУ	<p>Длина и масса тела</p> <p>Биохимическое исследование крови: креатинин, мочеви́на, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, фосфор</p> <p>Гормональное исследование крови: кортизол, 17-ОН-прогестерон</p> <p>Консультация врача-генетика (кариотип) Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)</p>	<p>При каждом посещении</p> <p>1 раз в год</p> <p>1 раз в год</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p>	<p>УЗИ органов малого таза. КТ области надпочечников</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; 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 РеспУ при неэффективности терапии, отсутствии компенсации заболевания.</p> <p>Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение: при установлении диагноза; по медицинским показаниям</p>	Постоянно	Улучшение состояния
РеспУ	<p>Длина и масса тела</p> <p>Биохимическое исследование крови: креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ионизированный кальций, фосфор</p> <p>Гормональное исследование крови: 17-ОН-прогестерон, АКТГ, кортизол</p>	<p>При каждом посещении</p> <p>1 раз в 3–6 мес.</p> <p>При верификации диагноза, далее – 1 раз в 3 мес.</p>	<p>Гормональное исследование крови: альдостерон, ДГЭА, ДГЭА-сульфат, ЛГ, ФСГ, тестостерон, андростендион, прогестерон.</p> <p>Активность ренина плазмы. Тест с синтетическим аналогом АКТГ.</p> <p>УЗИ органов малого таза. МРТ области гипофиза с контрастированием.</p> <p>КТ области надпочечников. Консультация врача-генетика (кариотип и молекулярная диагностика форм/ вариантов</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; назначение преднизолона (10 мг/м<sup>2</sup>/сут) внутрь возможно при закрытых зонах роста.</p> <p>Минералокортикоиды (при сольтеряющей форме и при скрытой потере соли при</p>	Постоянно.	Улучшение состояния
					Цель заместительной гормональной терапии – достижение компенсации при использовании минимальных эффективных доз глюкокортикоидов	

		<p>Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)</p>	<p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p>	<p>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. Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона</p>	<p>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/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</p>		
<p>Первичный гиперальдостеронизм (E26.0). Синдром Конна. Первичный гиперальдостеронизм, обусловленный гиперплазией гиперплазией надпочечников (двусторонний)</p>	<p>РУ</p>	<p>Длина и масса тела. Измерение АД</p> <p>Общий анализ мочи</p> <p>Биохимическое исследование крови: креатинин, мочевины, электролиты (ионы калия, натрия, хлора)</p> <p>ЭКГ</p> <p>Самоконтроль АД</p>	<p>При каждом посещении врача</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p> <p>2 раза в год</p> <p>2 раза в год</p> <p>Ежедневно</p>	<p>Консультация врача-нефролога (врача-уролога), врача-кардиолога, врача-офтальмолога. УЗИ органов брюшной полости</p>	<p>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; (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-</p>	<p>Постоянно</p>	<p>Восстановление здоровья. Улучшение состояния</p>



ОУ	<p>Длина и масса тела. Измерение АД</p> <p>Биохимическое исследование крови: глюкоза, креатинин, мочевины, электролиты (ионы калия, натрия, хлора)</p> <p>КТ области надпочечников</p> <p>Самоконтроль АД</p>	<p>При каждом посещении врача</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p> <p>При верификации диагноза, далее – по показаниям</p> <p>Ежедневно</p>	<p>Холтеровское мониторирование АД. ЭХО-кардиография. Консультация врача-кардиолога, врача-офтальмолога</p>	<p>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</p> <p>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; (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; по медицинским показаниям</p>	<p>Постоянно</p>	<p>Восстановление здоровья. Улучшение состояния</p>
РеспУ	<p>Длина и масса тела, измерение АД</p> <p>Гормональное исследование крови: альдостерон</p>	<p>При каждом посещении</p> <p>При верификации диагноза</p>	<p>Гормональное исследование крови: активность ренина плазмы. КТ надпочечников</p>	<p>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</p>	<p>Постоянно</p>	<p>Восстановление здоровья, улучшение состояния</p>

		Консультация врача-кардиолога, врача-офтальмолога, врача-хирурга		При верификации диагноза, далее – по показаниям	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. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение: при установлении диагноза; по медицинским показаниям. Определение показаний для хирургического лечения		
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	Полноценное питание. Адекватная физическая активность. Консультация на ОУ или РеспУ	До начала полового созревания	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> , пролактин,	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-генетика (определение кариотипа)	Лечебно-диагностический тест с рекомбинантным человеческим хорионическим гонадотропином (1500 МЕ в/м через день № 3 и (или) № 7), затем наблюдение в течение 3–х месяцев. Консультация на ОУ или РеспУ	До начала полового созревания	Выздоровление с полным восстановлением физиологического процесса или функции

		тестостерон, эстрадиол, кортизол, ЛГ, ФСГ					
		Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, фосфор. ЩФ, АсАТ, АлАТ, ОХ, ТГ	1 раз в год				
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-акушера-гинеколога	При верификации диагноза				
		Короткий тест с хорионическим гонадотропином (далее – ХГ)	При верификации диагноза				
	РеспУ	Масса и длина тела	При каждом посещении	Определение уровней ДГЭА, ИФР-1 в сыворотке крови.	Индивидуально половые стероиды в малых дозах:	До начала полового созревания	Выздоровление с полным
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При каждом посещении	Тест с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона (трипторелином).	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 месяцев (девочки)		восстановлением физиологического процесса или функции
		Пролонгированный тест с ХГ	При верификации диагноза	МРТ (КТ) области гипофиза с контрастированием	под контролем скорости роста и динамики полового созревания		
		Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
Другие нарушения полового созревания. Преждевременное телархе (Е30.8)	РУ	Масса и длина тела	2 раза в год	Гормональное исследование крови: ТТГ.	Наблюдение с обязательным контролем скорости роста и костного возраста.	До нормализации размеров молочных желез	Выздоровление с полным
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	2 раза в год	УЗИ щитовидной железы.	Консультация на ОУ		восстановлением физиологического процесса или функции
		Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1 раз в год	Консультация врача-акушера-гинеколога			
	ОУ	Масса и длина тела	При каждом посещении	МРТ области гипофиза с контрастированием.	Наблюдение с обязательным контролем скорости роста и костного возраста.	До нормализации размеров молочных желез	Выздоровление с полным
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При каждом посещении	Консультация врача-генетика, врача-офтальмолога, врача-невролога	и костного возраста. Консультация на РеспУ при прогрессии скорости роста, костного возраста, полового созревания		восстановлением физиологического процесса или функции
		Гормональное исследование крови: ТТГ,	При верификации				

		св. Т <sub>4</sub> , пролактин, эстрадиол, ЛГ, ФСГ	диагноза, далее – по показаниям				
		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 нормализации размеров молочных желез	Выздоровление с полным восстановлением физиологического процесса или функции
		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, обусловленное избыточным поступлением энергетических ресурсов (Е66.0).	РУ	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки), скорость набора, массы тела (кг/мес.)	При верификации диагноза	ОГТТ с 1,75 г глюкозы/кг массы тела.	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 минут до 1 часа каждые 2 недели). Подвижные виды спорта (плавание, игры, бег, езда на велосипеде). Консультация на ОУ	До нормализации массы тела	Выздоровление с полным восстановлением физиологического процесса или функции
Ожирение, вызванное приемом лекарственных средств (Е66.1)		Длина и масса тела, расчет ИМТ, измерение окружности талии (далее – ОТ)	При каждом посещении врача и самоконтроль	УЗИ органов брюшной полости. УЗИ щитовидной железы. Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога			
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При каждом посещении врача				
		Исследование уровня глюкозы в крови, измерение АД	При каждом посещении врача 1 раз в год				
		ЭКГ	При верификации диагноза, далее – 1 раз в год				

	Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, холестерин, ТГ	При верификации диагноза, далее – 1 раз в год				
ОУ	Длина и масса тела, расчет ИМТ, измерение ОТ	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).	До нормализации массы тела	Выздоровление с полным восстановлением физиологического процесса или функции
	Проведение ОГТТ с 1,75 г глюкозы на 1 кг массы тела	1 раз в год	Гликированный гемоглобин. КТ (МРТ) области гипофиза. Суточное мониторирование АД.	Дробный режим питания (в зависимости от возраста). Дозированные физические нагрузки (постепенное расширение нагрузок с 20 минут до 1 часа каждые 2 недели).		
	Биохимическое исследование крови: мочевая кислота, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, АсАТ, АлАТ	1 раз в год	Консультация врача-генетика, врача-уролога (врача-акушера-гинеколога)	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 терапии		
РеспУ	Длина и масса тела, расчет ИМТ, измерение ОТ	При каждом посещении	Гормональное исследование крови: АКТГ, кортизол. Гликированный гемоглобин.	Диета с ограничением калорий (на 30 % за счет углеводов и жиров).	До нормализации массы тела	Выздоровление с полным восстановлением физиологического процесса или функции
	Исследование уровня ИРИ в крови на фоне ОГТТ с 1,75 г глюкозы на 1 кг массы тела	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Суточный анализ мочи на свободный кортизол (двукратно), малая дексаметазоновая проба (1 мг, 2 мг дексаметазона). МРТ области гипофиза с контрастированием. Определение уровней	Дробный режим питания (в зависимости от возраста). Дозированные физические нагрузки (постепенное расширение нагрузок с 20 минут до 1 часа каждые 2 недели). Подвижные виды спорта (плавание, игры, бег, езда		

<p>Крайняя степень ожирения, сопровождаемая альвеолярной гиповентиляцией, Пикквикский синдром (E66.2)</p>	<p>РУ</p>	<p>Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки), скорость набора массы тела (кг/мес.)</p>	<p>При верификации диагноза, при каждом посещении врача и самоконтроль</p>	<p>ДГЭАС, ИФР-1, лептина в сыворотке крови. УЗИ органов малого таза (яичек). Двойная энергетическая рентгеновская абсорбциометрия по программе состав тела. Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)</p> <p>ОГТТ с 1,75 г глюкозы на 1 кг массы тела. УЗИ органов брюшной полости. УЗИ щитовидной железы. Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога</p>	<p>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). Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение для исключения осложненных форм заболевания</p> <p>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 детей старше 10-летнего возраста). Физиотерапевтические процедуры: ванны, душ, бассейн, массаж. Определение массы тела каждые 7 дней. Симптоматическая терапия (по показаниям).</p>	<p>До нормализации массы тела</p>	<p>Улучшение состояния</p>
		<p>Расчет ИМТ, измерение ОТ</p>	<p>При каждом посещении врача</p>				
		<p>Оценка стадии полового развития (по Таннеру).</p>	<p>При каждом посещении врача</p>				
		<p>Исследование уровня глюкозы в крови</p>	<p>2 раза в год</p>				
		<p>Измерение АД</p>	<p>При каждом посещении врача</p>				
		<p>ЭКГ</p>	<p>1 раз в год</p>				
		<p>Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, ОХ, ТГ</p>	<p>При верификации диагноза,</p>				

		далее – 1 раз в год		Консультация на ОУ при неэффективности терапии. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям		
ОУ	Гормональное исследование крови: кортизол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики), ЛГ, ФСГ, пролактин	1 раз в год	Исследование уровня ИРИ. Гликированный гемоглобин. Эхо-КГ. Суточное мониторирование артериального давления. КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием.	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).	До нормализации массы тела	Улучшение состояния
	ОГТТ с 1,75 г глюкозы на 1 кг массы тела	1 раз в год	Консультация врача- кардиолога, врача-генетика (кариотип)	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). Физиотерапевтическая терапия: ванны, душ, бассейн, массаж. Определение массы тела каждые 7 дней. Симптоматическая терапия (по показаниям).		
	УЗИ органов малого таза (яичек)	1 раз в год		Консультация на РеспУ при неэффективности терапии. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение по медицинским показаниям		
	Консультация врача- невролога, врача- офтальмолога.	1 раз в год				
РеспУ	Биохимическое исследование крови: ЛПВП, ЛПНП, ОХ, ТГ, коэффициент атерогенности, мочевины, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, фосфор	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	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 нормализации массы тела	Улучшение состояния

		Исследование уровня ИРИ в крови на фоне ОГТТ с 1,75 г глюкозы на 1 кг массы тела	1 раз в год	(яичек). Двойная энергетическая рентгеновская абсорбциометрия по программе состав тела.	до 1 часа каждые 2 недели). Метформин: начальная доза 500 мг/сут. Коррекцию дозы проводят в соответствии с ответом на метформин		
		Гормональное исследование крови: кортизол, АКТГ	1 раз в год	Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-генетика (кариотип), врача-хирурга	с интервалами не менее 1 нед. Максимальная суточная доза 2 г в 2–3 приема (применяют у детей старше 10-летнего возраста).		
		Гликированный гемоглобин	2 раза в год		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 эндокринологическое отделение по медицинским показаниям. При отсутствии эффекта от терапевтических мероприятий показана бариатрическая хирургия		
Гиперпролактинемия (E22.1). Гиперфункция гипофиза неуточненная (E22.9)	РУ	Длина и масса тела  Консультация врача-акушера-гинеколога  Консультация врача-офтальмолога	При каждом посещении  При верификации диагноза, далее – по показаниям  При верификации диагноза, далее – по показаниям	Гормональное исследование крови: пролактин, ТТГ. УЗИ органов малого таза. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	Медикаментозная терапия: агонисты дофамина: бромкриптин 2,5–10 мг/сут внутрь или каберголин 0,5–6,0 мг в неделю. Консультация на ОУ или РеспУ	Постоянно до выздоровления	Компенсация функции или выздоровление



	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, глюкоза	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
ОУ	Длина и масса тела	При каждом посещении	Биохимическое исследование крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, глюкоза, ионизированный кальций, ЩФ.	Агонисты дофамина: бромокриптин 2,5–10 мг/сут или каберголин 0,5–6,0 мг в неделю. Консультация на РеспУ	Постоянно до выздоровления	Компенсация функции или выздоровление
	Гормональное исследование крови: пролактин, ФСГ, ЛГ, тестостерон (мальчики), ТТГ, св. Т <sub>4</sub>	При верификации диагноза, далее – по показаниям	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов.			
	КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям	УЗИ органов малого таза. УЗИ молочных желез. ЭХО-кардиография. Костная денситометрия.			
	Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	При верификации диагноза, далее – по показаниям	УЗИ органов малого таза. Консультация врача-невролога, врача-нейрохирурга			
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.	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	Постоянно до выздоровления	Компенсация функции или выздоровление
	Гормональное исследование крови: пролактин	При верификации диагноза, далее – по показаниям	УЗИ органов малого таза.			
	МРТ области гипофиза с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ.			
	Консультация врача-офтальмолога (компьютерная периметрия), врача-акушера-гинеколога	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Двойная рентгеновская абсорбциометрия. Рентгенологическое			

Синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона (E22.2)	РУ	Длина и масса тела	При каждом посещении	исследование кист и запястья (костыль возраст). Консультация врача-генетика, врача-невролога, врача-нейрохирурга	Ограничение потребления жидкости до 800–1000 мл/сут. При острой выраженной гипонатриемии – госпитализация в ОИТР. Консультация на ОУ или РеспУ	Постоянно	Улучшение состояния или стабилизация
		Общий анализ мочи	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . УЗИ органов брюшной полости. Рентгенография органов грудной полости. Консультация врача-нефролога (врача-уролога), врача-психотерапевта			
		Анализ мочи по Зимницкому	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, мочевины, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора)	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		ЭКГ	При верификации				
		Консультация врача-невролога	1 раз в год				
	ОУ	Длина и масса тела	При каждом посещении	Общий анализ мочи. Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, ОХ, ТГ, мочевины, 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	Постоянно	Улучшение состояния или стабилизация
		Анализ мочи по Зимницкому	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора), мочевины, креатинин	При верификации диагноза, далее – по показаниям				

		КТ (МРТ) головного мозга с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Консультация врача-невролога, врача-психиатра			
		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	Постоянно	Улучшение состояния или стабилизация
Первичная недостаточность коры надпочечников (E27.1). Амилоидоз (E85). Медикаментозная недостаточность коры надпочечников (E27.3). Болезнь Аддисона туберкулезной этиологии (A18.7). Гипофункция коры надпочечников (мозгового слоя), возникшая после медицинских процедур (E89.6). Другая и неуточненная недостаточность коры надпочечников (E27.4)	РУ	Длина и масса тела, измерение АД  Общий анализ крови  Исследование уровня глюкозы в крови  Биохимическое исследование крови: общий белок, мочевины, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора)  ЭКГ	При каждом посещении врача  При верификации диагноза  При верификации диагноза, далее – по показаниям  При верификации диагноза, далее – по показаниям  При верификации диагноза	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 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. Консультация на ОУ	Постоянно (заместительная терапия)	Компенсация функции. Улучшение состояния

	УЗИ брюшной полости	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
	Самоконтроль АД	Ежедневно				
ОУ	Длина и масса тела, измерение АД	При каждом посещении врача	Биохимическое исследование крови: креатинин, мочеви́на, глюкоза, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), Fe.	Лекарственные средства группы глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания.	Постоянно (заместительная терапия)	Компенсация функций. Улучшение состояния
	Гормональное исследование крови: кортизол	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Гормональное исследование крови: определение ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, АКТГ. УЗИ органов малого таза.	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.		
	КТ области надпочечников	При верификации диагноза, далее – по показаниям	МРТ области гипофиза. Консультация врача-фтизиатра	Минералокортикоиды: флудрокортизон в дозе 0,05–0,3 мг/сут внутрь под контролем АД, уровней калия, натрия. Консультация на РеспУ		
РеспУ	Длина и масса тела, измерение АД	При каждом посещении врача	Биохимическое исследование крови: креатинин, мочеви́на, глюкоза, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), Fe.	Лекарственные средства группы глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания.	Постоянно (заместительная терапия)	Компенсация функций. Улучшение состояния
	Гормональное исследование крови: кортизол, АКТГ	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, ДГЭА, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, паратгормон, с-пептид. УЗИ органов малого таза. УЗИ щитовидной железы. УЗИ органов брюшной полости. КТ области надпочечников. МРТ области гипофиза с контрастированием. Консультация врача-дерматовенеролога, врача-фтизиатра, врача-невролога	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		

Гиперфункция мозгового слоя надпочечников (E27.5)	РУ	Длина и масса тела, измерение АД	При каждом посещении врача		α1-блокаторы: доксазозин начальная доза 1 мг/сут, однократно, с постепенным увеличением дозы (через 1–2 нед) до 2 мг/сут внутрь под контролем уровня АД. Консультация на ОУ	По показаниям, в зависимости от формы заболевания	Компенсация функции. Улучшение состояния
		Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, мочевины, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора)	1 раз в год				
		ЭКГ	2 раза в год				
		УЗИ органов брюшной полости	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Самоконтроль АД	Ежедневно				
	ОУ	Длина и масса тела, измерение АД	При каждом посещении врача	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	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. Консультация на РеспУ. Госпитализация в специализированное эндокринологическое отделение РеспУ по медицинским показаниям	По показаниям, в зависимости от формы заболевания	Компенсация функции, улучшение состояния
		КТ области надпочечников	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, креатинин, мочевины. (ионы калия, натрия, хлора). Гликированный гемоглобин. УЗИ органов малого таза.			
		Консультация врача-офтальмолога	При верификации диагноза, далее – по показаниям	ЭХО–кардиография. Цистоскопия. Рентгенография органов грудной полости. Консультация врача-уролога, врача-невролога, врача-онколога, врача-кардиолога			
	РеспУ	Длина и масса тела, измерение АД	При каждом посещении врача	ЭКГ. УЗИ органов малого таза. УЗИ органов брюшной полости.	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 показаниям, в зависимости от формы заболевания. Реклассификация	Улучшение состояния. Выздоровление
		Гормональное исследование крови метанефрины, норметанефрины	При верификации диагноза, далее – по показаниям	ЭХО-кардиография. Скintiграфия надпочечников. КТ области надпочечников. МРТ головного мозга.			
		Консультация врача-хирурга (врача-онколога)	При верификации	Консультация врача-дерматолога, врача-онколога			

			диагноза, далее – по показаниям				
		УЗИ щитовидной железы и паращитовидной желез	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Денситометрия	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
		Гормональное исследование крови: кальцитонин, паратгормон, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , ИФР-1	При верификации 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 верификации диагноза				
Другие формы гипогликемии (E16.1). Гипогликемия неуточненная (E16.2). Увеличенная секреция глюкагона (E16.3). Другие уточненные нарушения внутренней секреции поджелудочной железы (E16.8). Нарушение внутренней секреции поджелудочной железы неуточненное (E16.9).	РУ	Длина и масса тела, АД.  Суточное мониторирование (профиль).  УЗИ органов брюшной полости	При каждом посещении.  При верификации диагноза, далее – по показаниям.  При верификации диагноза, далее – по показаниям	Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, билирубин, креатинин, мочевина, амилаза, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), общий белок. ЭКГ. Консультация врача- невролога, офтальмолога	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	По показаниям, в зависимости от формы заболевания	Улучшение состояния.
	ОУ	Длина и масса тела, АД.	При каждом посещении.	УЗИ органов брюшной полости.	Дробное питание с медленно усвояемыми углеводами – 6–8	По показаниям, в зависимости	Улучшение состояния.

		Гликемический профиль.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.	ЭЭГ. Гормональное исследование крови: ИРИ, С–пептид. Рентгенография органов грудной полости. КТ (МРТ) головного мозга.	раз/сут (3 основные приема, 3–5 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	от формы заболевания	
		КТ поджелудочной железы, печени.	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Суточное мониторирование глюкозы (CGMS). ФГДС. Консультация врачей: гастроэнтеролога, онколога, невролога, генетика			
РеспУ	Длина и масса тела, АД.	При каждом посещении.	При каждом посещении.	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, генетика	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 1–2 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 5–15 мг/кг/сут внутрь в 2–3 приема. Определение показаний для хирургического лечения при органическом гиперинсулизме	По показаниям, в зависимости от формы заболевания.	Улучшение состояния
		Гормональное исследование крови: иммунореактивный инсулин (далее – ИРИ), С-пептид	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
Дисфункция яичников (E28). Синдром Тернера (Q96). Чистый гонадный	РУ	Длина и масса тела.  Определение уровня глюкозы в крови.	При каждом посещении.  При верификации	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, ОХ, ТГ. ЭКГ. Гормональное исследование	Лечение у врача-акушера-гинеколога: заместительная гормональная терапия (эстрогены, гестагены).	По показаниям, в зависимости от формы заболевания	Компенсация функции. Восстановление менструального

дисгенез (Q99.1). Нарушение функции яичников, возникшее после медицинских процедур (E89.4). Синдром андрогенной резистентности (E34.5)	УЗИ органов малого таза.	диагноза, далее – по показаниям. При верификации диагноза, далее – по показаниям.	крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	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 1 мг 1 раз/сутки 12 месяцев по назначению врача-акушера-гинеколога на ОУ или РеспУ. Консультация на ОУ или Респ.У	цикла и фертильности	
	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, натрия хлора), кальций, ионизированный кальций, фосфор, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, мочевая 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	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 постоянно или эстрадиола валерат внутрь 1 мг 1 раз/сут 12 месяцев по назначению врача-акушера-гинеколога. Консультация на Респ.У	По показаниям, в зависимости от формы заболевания	Компенсация функции. Восстановление менструального цикла и фертильности
	Гормональное исследование: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.		При синдроме Тернера – направление на Республиканскую ВКК для назначения лечения гормонов роста (до старта терапии	Лечение гормоном роста при наличии эффекта от проводимой терапии –	



	УЗИ органов малого таза.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.		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	до закрытия зон роста	
	Консультация врача-акушера-гинеколога (уролог).	При верификации диагноза, далее – по показаниям.				
	Определение уровня глюкозы в крови.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.				
	Консультация врача-генетика (кариотип)	При верификации диагноза				
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, β-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	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 постоянно или эстрадиола валерат внутрь 1 мг 1 раз/сутки 12 месяцев по назначению врача-акушера-гинеколога на ОУ или РеспУ. Определение показаний к хирургическому лечению.	По показаниям, в зависимости от формы заболевания.	Компенсация функции. Восстановление менструального цикла и фертильности
	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	Лечение гормоном роста при наличии эффекта от проводимой терапии –	

				с контрастированием. Консультация врача-генетика. онсультация онколога	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	до закрытия зон роста	
Дисфункция яичек (E29). Синдром Клайнфелтера (Q98.0) Гипофункция яичек, возникшая после медицинских процедур (E89.5).	РУ	Длина и масса тела.	При каждом посещении.	Общий анализ крови. Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЭКГ.	Заместительная терапия андрогенами – продолжительные 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. Консультация на ОУ или Респ.У	По показаниям, в зависимости от формы заболевания	Компенсация функции
		Биохимическое исследование крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, глюкоза.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.	Консультация врачей: офтальмолога (поля зрения), уролога. Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, ТТГ, тестостерон			
		УЗИ яичек	При верификации диагноза, далее – по показаниям				
	ОУ	Длина и масса тела.	При каждом посещении.	Биохимическое исследование крови: глюкоза, мочевины, креатинин, ОХ, ТГ, кальций. КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием. Консультация врачей: невролога, офтальмолога (поля зрения).	Заместительная терапия андрогенами – продолжительные 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. Консультация на Респ.У	По показаниям, в зависимости от формы заболевания.	Компенсация функции
	Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, пролактин, ТТГ, тестостерон, эстрадиол, кортизол.	При верификации диагноза.					
	УЗИ яичек и органов малого таза.	При верификации диагноза.					
	УЗИ грудных желез.	При верификации диагноза.					
		Консультация врача- уролога.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.				

		Консультация врача-генетика (кариотип)	При верификации диагноза				
	РеспУ	Длина и масса тела.	При каждом посещении.	Гормональное исследование крови: св. тестостерон, секс-стероидсвязывающий глобулин, антимюллеров гормон.	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.	По показаниям, в зависимости от формы заболевания	Компенсация функции
		Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, пролактин, тестостерон, эстрадиол.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.	МРТ области гипофиза с контрастированием.	ОГТТ (1,75 г глюкозы/кг массы тела) с определением глюкозы и инсулина.		
		УЗИ яичек и органов малого таза.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.	УЗИ сердца, почек.	Костная денситометрия.		
		Консультация врача-уролога, онколога	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Консультация врача-генетика			
Остеопороз с патологическим переломом (M80)	РУ	Длина и масса тела.	При каждом посещении.	Биохимическое исследование крови: кальций, фосфор.	Комбинированные препараты кальция (1000–1500 мг/сут)	Длительно, от 12 мес. – постоянно	Улучшение состояния, стабилизация костной массы
Остеопороз без патологического перелома (M81).		Биохимическое исследование крови: общий белок, глюкоза, кальций, фосфор, ЩФ, мочевины, креатинин, АлАТ, АсАТ	При верификации диагноза, далее – по показаниям	УЗИ органов малого таза. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов.	и витамина Д <sub>3</sub> (400–800 МЕ/сут).		
Остеопороз при эндокринных нарушениях (M82.1).	ОУ	Длина и масса тела.	При каждом посещении.	Общий анализ мочи. Биохимический анализ мочи.	Комбинированные препараты кальция (1000–1500 мг/сут)	Длительно, от 12 мес. – постоянно	Улучшение состояния, стабилизация костной массы
		Биохимическое исследование крови: глюкоза, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.	Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, пролактин, тестостерон, эстрадиол, кортизол.	и витамина Д <sub>3</sub> (400–800 МЕ/сут).		
		Гормональное исследование крови: ТТГ, ПТГ, св. Т <sub>4</sub> .	При верификации диагноза,	УЗИ органов малого таза. КТ позвоночника. Сцинтиграфия парашитовидных желез.	Консультация на Респ.У		
				Костная денситометрия.			

		далее – по показаниям.	Консультация врачей: невролога, гастроэнтеролога			
	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.				
	Консультация врачей: травматолога-ортопеда, акушера-гинеколога	При верификации 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. – постоянно.	Улучшение состояния, стабилизация костной массы
	Биохимическое исследование крови: общий белок, глюкоза, кальций ионизированный, фосфор, ЩФ.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.	Гормональное исследование крови: АКТГ, витамин Д, кальцитонин. Маркеры костного метаболизма (остеокальцин, β-Кросс Лапс, остопротегерин).	По решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава лекарственные средства, угнетающие костную резорбцию: – алендроновая кислота 70 мг 1 раз в неделю.		
	Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, ТТГ, ПТГ, пролактин, тестостерон, эстрадиол, кортизол.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.	УЗИ органов брюшной полости.	Консультация в Республиканском детском центре остеопороза – по показаниям		
	Консультация врача-акушера-гинеколога.	При верификации диагноза, далее – по показаниям.	УЗИ органов малого таза. МРТ позвоночника. Сцинтиграфия параситовидных желез			
	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 (Е 20). Идиопатический гипопаратиреоз.	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	Биохимическое исследование крови: ионизированный	Комбинированные лекарственные средства	7–10 дней	Улучшение состояния.

Другие формы гипопаратиреоза (E20.8). Гипопаратиреоз неуточненный (E20.9). Гипопаратиреоз, возникший после медицинских процедур (E89.2)	Общий анализ крови	1	кальций.	(карбонат кальция (500–2000 мг/сут	12–14 дней	Улучшение состояния. Достижение целевых уровней электролитов
	Общий анализ мочи	1	УЗИ органов брюшной полости.	и холекальцеферол 400–1200 МЕ/сут).		
	Биохимическое исследование крови: кальций, фосфор, ЩФ	При поступлении и (или) при изменении схемы	Консультация врача-невролога	При паратиреоидной тетании: кальция глюконат 10 % раствор от 1 до 5 (10) мл в/в медленно в течение 2–3 минут		
	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	При поступлении				
ОУ	ЭКГ	При поступлении				
	Масса и длина тела	При поступлении	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, ПТГ.	Комбинированные лекарственные средства:		
	Общий анализ крови	1	Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой.	карбонат кальция (500–2000 мг/сут)		
	Общий анализ мочи	1	Костная денситометрия.	и холекальцеферол (400–1200 МЕ/сут).		
	Биохимическое исследование крови: кальций, ионизированный кальций, фосфор, глюкоза, креатинин, мочевины общий белок, ЩФ	При поступлении и (или) при изменении схемы	Электронейромиография.	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.		
	Гормональное исследование крови: кортизол, ТТГ	При поступлении и (или) при изменении схемы	Консультация врача-генетика, врача-психотерапевта, врача-нефролога	При паратиреоидной тетании: кальция глюконат 10 % раствор от 1 до 5 (10) мл в/в медленно в течение 2–3 минут		
	УЗИ щитовидной железы и паращитовидных желез	1				
	УЗИ органов брюшной полости	1				
Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1					

	РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении	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). 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 параситовидных желез	12–14 дней	Улучшение состояния. Достижение целевых значений электролитов
		Биохимическое исследование крови: кальций, ионизированный кальций, фосфор, глюкоза, креатинин, мочевины, общий белок, магний	При поступлении и (или) при изменении схемы	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).			
		Гормональное исследование крови: ПТГ	При поступлении и (или) при изменении схемы	Костная денситометрия. Консультация врача-генетика, врача-психотерапевта, врача-нефролога, врача-хирурга			
		Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой	1				
		УЗИ органов брюшной полости	1				
		Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1				
Псевдогипопаратиреоз (E20.1)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	Биохимическое исследование крови: ионизированный кальций.	Комбинированные лекарственные средства (карбонат кальция (500–2000 мг/сут) и холекальцеферол 400–1200 МЕ/сут). При паратиреоидной тетании: кальция глюконат 10 % раствор от 1 до 5 (10) мл в/в медленно в течение 2–3-х минут	7 дней	Улучшение состояния
		Общий анализ крови	1	УЗИ органов брюшной полости.			
		Общий анализ мочи	1	Консультация врача-невролога			
		Биохимическое исследование крови: кальций, фосфор, ЩФ	При поступлении (или) при изменении схемы				
		УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	При поступлении				
	ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО.	Комбинированные лекарственные средства: карбонат кальция (500–2000 мг/сут) и холекальцеферол (400–1200	2–14 дней	Улучшение состояния. Достижение целевых
		Общий анализ крови	1	Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой.			
		Общий анализ мочи	1	Костная денситометрия.			

	Биохимическое исследование крови: кальций, ионизированный кальций, фосфор, глюкоза, мочеви́на, креатинин, общий белок, ЩФ	При поступлении и (или) при изменении схемы	Электронейромиография. Рентгенограмма кисти и запястья (костный возраст). Консультация врача-генетика, врача-психотерапевта, врача-нефролога	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-х минут	значений электролитов
	Гормональное исследование крови: ПТГ, кортизол, ТТГ	При поступлении 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 поступлении	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 Улучшение состояния.
	Биохимическое исследование крови: кальций, ионизированный кальций, фосфор, глюкоза, креатинин, мочеви́на, общий белок, магний	При поступлении 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.	Достижение целевых значений электролитов
	Гормональное исследование крови: ПТГ	При поступлении и (или) при изменении схемы	Рентгенограмма кисти и запястья (костный возраст). Костная денситометрия. Консультация врача-генетика, врача-психотерапевта, врача-нефролога	При паратиреоидной тетании: кальция глюконат 10 % раствор от 1 до 5 (10) мл в/в медленно в течение 2–3 минут	
	Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой	1			

Первичный гиперпаратиреоз (E21.0). Другие формы гиперпаратиреоза (E21.2)	РУ	УЗИ органов брюшной полости	1				
		Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1				
		Масса и длина тела	При поступлении	Биохимическое исследование крови: ионизированный кальций, мочеви́на.	Ограничение потребления кальция с пищей, обильное питье	7 дней	Стабилизация состояния
		Общий анализ крови	1	Рентгенография трубчатых костей голени (костей кисти)			
		Общий анализ мочи	1				
		Биохимическое исследование крови: кальций, фосфор, креатинин, мочеви́на, общий белок	При поступлении				
		УЗИ щитовидной железы и паращитовидных желез	При поступлении				
		УЗИ органов брюшной полости	1				
		ЭКГ	1				
		Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1				
ОУ		Масса и длина тела	При поступлении	Биохимическое исследование крови: глюкоза, АсАТ, АлАТ, креатинин, мочеви́на, общий белок.	Ограничение потребления кальция с пищей, обильное питье.	12–14 дней	Стабилизация состояния
		Общий анализ крови	1	Суточная экскреция кальция с мочой.	Консервативная терапия:		
		Общий анализ мочи	1	Проба мочи по Зимницкому.	бисфосфонаты: алендроновая кислота 70 мг в неделю (по решению врачебного консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава).		
		Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора), ионизированный кальций, фосфор, ЩФ	При поступлении и (или) при изменении схемы	ЭХО-кардиография.	Определение показаний для хирургического лечения		
		ЭКГ	1	Сцинтиграфия щитовидной железы и паращитовидных желез.			
		УЗИ органов брюшной полости	1	ФГДС.			
				Костная денситометрия.			
		Гормональное исследование крови: ПТГ.					



		Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1	Консультация врача-хирурга, врача-гастроэнтеролога, врача-гематолога, врача-психотерапевта, врача-нефролога, врача-онколога			
РеспУ	Масса и длина тела		При поступлении	Проба мочи по Зимницкому. Гормональное исследование: кортизол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . Маркеры костного метаболизма (остеокальцин, β-Кросс Лапс, кальцитриол). Сцинтиграфия паращитовидных желез.	Ограничение потребления кальция с пищей, обильное питье.	12–14 дней	Стабилизация состояния
	Общий анализ крови		1	Маркеры костного метаболизма (остеокальцин, β-Кросс Лапс, кальцитриол). Сцинтиграфия паращитовидных желез.	Консервативная терапия: бисфосфонаты: алендроновая кислота 70 мг в неделю (по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава).		
	Общий анализ мочи		1	Консультация врача-хирурга, врача-генетика, врача-гематолога, врача-ревматолога, врача-гастроэнтеролога, врача-онколога	Определение показаний для хирургического лечения		
	Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой		1				
	Биохимическое исследование крови: электролиты (калия, натрия, хлора), ионизированный кальций, фосфор, ЩФ, мочевины, креатинин, общий белок, глюкоза, АсАТ, АлАТ		При поступлении и (или) при изменении схемы				
	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). Исключено вторичный гиперпаратиреоз почечного происхождения (N25.8)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	Биохимическое исследование крови: ионизированный кальций, мочевины.	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:	При поступлении				

	кальций, фосфор, креатинин, мочеви́на, общий белок					
	УЗИ щитовидной железы и паращитовидных желез	При поступлении				
	УЗИ органов брюшной полости	1				
	ЭКГ	1				
	Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1				
ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Биохимическое исследование крови: глюкоза, АсАТ, АлАТ, креатинин, мочеви́на, 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				
	Общий анализ мочи	1	Суточная экскреция кальция с мочой.			
	Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия), ионизированный кальций, фосфор, ЩФ	При поступлении и (или) при изменении схемы	Проба мочи по Зимницкому. ЭХО-кардиография. Сцинтиграфия щитовидной железы и паращитовидных желез. ФГДС.			
	ЭКГ	1	Костная денситометрия.			
	Гормональное исследование крови: ПТГ	При поступлении и (или) при изменении схемы	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 поступлении	Проба мочи по Зимницкому. Гормональное исследование: кортизол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .	Активные метаболиты витамина Д <sub>3</sub> (кальцитриол – 0,5–2 мкг/сут) внутрь	12–14 дней	Улучшение состояния
	Общий анализ крови	1	Маркеры костного метаболизма под контролем уровня общего			
	Общий анализ мочи	1				

		Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой	1	(остеокальцин, β-Кросс Лапс, кальцитриол). Сцинтиграфия парашитовидных желез.	и (или) ионизированного кальция в сыворотке крови		
		Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора), ионизированный кальций, фосфор, ЩФ, мочевины, креатинин, общий белок, глюкоза, АсАТ, АлАТ	При поступлении и (или) при изменении схемы	Консультация врача-хирурга, врача-генетика, врача-гематолога, врача-ревматолога, врача-гастроэнтеролога, врача-онколога. КТ органов брюшной полости. КТ (МРТ) шеи и средостения. Колоноскопия			
		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				
Акромегалия и гипопитарный гигантизм (E22.0)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	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				
		Общий анализ крови	1	ПТТГ.			
		Общий анализ мочи	1	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .			
		Определение уровня глюкозы в крови	1	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов.			
		ЭКГ	При поступлении	УЗИ органов брюшной полости			
		Рентгенограмма кисти и запястья (костный возраст)	1				

	Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	При поступлении, далее – по показаниям				
	Измерение АД	При поступлении, далее – по показаниям				
ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Определение кариотипа. Биохимическое исследование крови: ионизированный кальций, ЦЦФ.	Агонисты дофамина: бромокриптин 2,5–10 мг/сут или каберголин 0,5–6,0 мг в неделю (при верифицированном диагнозе)	10–12 дней	Стабилизация состояния
	Общий анализ крови	1				
	Общий анализ мочи	1	Гормональное исследование крови: ИФР-1, ФСГ, ЛГ, тестостерон (мальчики), эстрадиол (девочки).			
	ЭКГ	1				
	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	1	УЗИ органов брюшной полости.			
	КТ (МРТ) гипофиза с контрастированием	При поступлении	УЗИ органов малого таза. УЗИ молочных желез. ЭХО-кардиография.			
	ПТТГ	1	Костная денситометрия.			
	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол, пролактин	1	Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)			
	Рентгенограмма кисти и запястья (костный возраст)	1				
	Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача-невролога	При поступлении, далее – по показаниям				
РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол, пролактин, ФСГ, ЛГ, тестостерон (мальчики), эстрадиол (девочки), прогестерон.	Агонисты дофамина: бромокриптин 2,5–10 мг/сут или каберголин 0,5–6,0 мг в неделю, при неэффективности терапии назначение аналогов соматостатина.	12–14 дней	Стабилизация состояния
	Определение уровня СТГ на фоне ОГТТ с 1,75 г глюкозы на 1 кг массы тела	1	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, кальций, кальций	Определение показаний для нейрохирургического		
	Гормональное исследование крови:	1				

Другие состояния гиперфункции гипофиза. Преждевременное половое созревание центрального происхождения (E22.8)		АКТГ, ИФР-1, ИФРСБ-3, СТГ		ионизированный, фосфор, ЩФ.	лечения, лучевой терапии при			
		МРТ области гипофиза с контрастированием	1	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов.	наличии объемного образования гипофиза			
		Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия), врача-невролога	1	УЗИ органов малого таза. Костная денситометрия.				
	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	Аналоги гонадотропин-рилизинг гормона:	5–7 дней	Стабилизация состояния	
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .	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			
		Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1	УЗИ органов малого таза (яичек).	(при верифицированном диагнозе)			
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1	МРТ (КТ) области головного мозга				
	ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи.	Аналоги гонадотропин-рилизинг гормона:	10–12 дней	Улучшение состояния	
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Гормональное исследование крови: дегидроэпиандростерон (далее – ДГЭА), 17-ОН-прогестерон, АКТГ, кортизол.	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			
		Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1	Консультация врача-нейрохирурга	(при верифицированном диагнозе)			
	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	1						

				дно, поля зрения), врача-акушера- гинеколога (врача- уролога), врача- невролога			
	РеспУ	Масса и длина тела	1	Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст).	Аналоги гонадотропин- рилизинг гормона:	12–14 дней	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	1	Гормональное исследование крови: ИФР-1.	трипторелин 1,85–3,75 мг, в зависимости от массы тела,		
		Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , ДГЭА, 17- ОН-прогестерон, АКТГ, кортизол	1	УЗИ органов малого таза (яичек). УЗИ органов брюшной полости. КТ органов брюшной полости (надпочечников).	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 аналога		
		Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона (трипторелином)	1	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. УЗИ молочных желез. Консультация врача- нейрохирурга	гонадотропин-рилизинг гормона, нейрохирургического лечения при объемном образовании головного мозга		
		Консультация врача- акушера-гинеколога (врача-уролога), врача- офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия)	1				
		КТ (МРТ) головного мозга с контрастированием	1				
Гипогонадотропный гипогонадизм (E23.0)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	При верификации диагноза: рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000–2000 ЕД 2 раза/нед в/м;	5–7 дней	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, глюкоза, АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, общий белок.	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	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики), пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .	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		
		Консультация врача- офтальмолога, врача- невролога	1	УЗИ органов малого таза (яичек).			

			Консультация врача-оториноларинголога (обоняние)	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	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	Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, глюкоза, АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, общий белок.	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	Гормональное исследование крови: АКТГ, кортизол.	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)		
	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ, св. Т <sub>4</sub>	1	Проведение тестов с хорионическим гонадотропином. Консультация врача-генетика (определение кариотипа)			
	УЗИ органов малого таза (яичек)	1				
	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. 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)	1	Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, глюкоза, АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, общий белок.	Эстрогены: эстрадиол 0,02–0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами (девочки);		
	Тест с хорионическим гонадотропином	1	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, пролактин, ТТГ,	продолжительные		
	Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона (трипторелином)	1				

Идиопатическая недостаточность гормона роста (E23.0)		УЗИ органов малого таза (яичек)	1	св. Т <sub>4</sub> , АКТГ, 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)		
		МРТ области гипофиза с контрастированием	1	Консультация врача-генетика (определение кариотипа)			
		Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	1				
	РУ	Масса и длина тела, пропорции тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	Соматропин: начальная доза 0,17 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу	5–7 дней	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Глюкоза крови. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub>	увеличить до 0,25 мг/кг/нед п/к.		
		Рентгенография кисти и запястья (костный возраст)	1		В пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к		
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1				
	ОУ	Масса и длина тела, пропорции тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	Соматропин: начальная доза 0,17 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста дозу	10–12 дней	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, глюкоза, АлАТ, АсАТ, мочевины, креатинин, общий белок.	увеличить до 0,25 мг/кг/нед п/к.		
		Рентгенография кисти и запястья (костный возраст)	1	Гормональное исследование крови: АКТГ, ФСГ, ЛГ, пролактин, тестостерон (мальчики), эстрадиол (девочки).	В пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к		
	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	1	УЗИ органов малого таза (яичек).				
	Гормональное исследование крови: кортизол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , ИФР-1	1	Консультация врача-нейрохирурга, врача-генетика (кариотип)				
	МРТ (КТ) гипофиза с контрастированием.	1					
	Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1					



РеспУ	Масса и длина тела, пропорции тела	При поступлении	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	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, пролактин, тестостерон (мальчики), эстрадиол (девочки).	В пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к.			
	Стимуляционные пробы с инсулином, клонидином (леводопой, глюкагоном)	При поступлении	Рентгенография кисти и запястья (костный возраст).	Определение показаний для первичного назначения и отмены соматропина			
	Гормональное исследование крови: кортизол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , ИФР-1, ИФРСБ-3, АКТГ	1	Скрининг на целиакию (антитела к тканевой трансглутаминазе, глиадину), определение IgA.				
	МРТ (КТ) гипофиза с контрастированием	1	Консультация врача-нейрохирурга, врача-генетика (кариотип), врача-гастроэнтеролога				
	Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия), врача-невролога	1					
Изолированная недостаточность: гонадотропина, гормона роста, других гормонов гипофиза. Пангипопитуитаризм. Гипофизарная кахексия, низкорослость [карликовость] (E23.0)	РУ	Масса и длина тела, пропорции тела	При поступлении	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	Анализ мочи по Зимницкому.	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.		
		Рентгенография кисти и запястья (костный возраст)	1	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .			
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1	УЗИ органов брюшной полости.			
		Измерение уровня АД	1 раз в сутки	УЗИ органов малого таза.			
		Определение уровня глюкозы в крови	1	Консультация врача-оториноларинголога (обоняние)	При недостаточности гонадотропных гормонов: рекомбинантный человеческий хорионический гонадотропин 1000–2000 ЕД 2 раза/нед в/м;		
		Общий анализ мочи	1		эстрогены: эстрадиол 0,02–0,1 мг/сут внутрь с переходом на циклическую терапию эстрогенами и прогестагенами		
		УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	1				
ЭКГ	1						

Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога

1

(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 – 6–8 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	Масса и длина тела, пропорции тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	Лечение в соответствии с выраженностью нарушений функций эндокринной системы (при верифицированном диагнозе).	12–14 дней	Улучшение состояния
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Проба мочи по Зимницкому. Биохимическое исследование крови: креатинин, общий белок,	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.		
	Измерение уровня АД	2 раза в сутки	электролиты (ионы натрия, калия).	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.		
	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов	1	Гормональное исследование крови: АКТГ, ИФР-1.	При недостаточности		
	Рентгенография кисти и запястья (костный возраст)	1	УЗИ органов брюшной полости. УЗИ органов малого таза	При недостаточности		

	Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы кальция), ЩФ, АсАТ, АлАТ, ОХ, ТГ, глюкоза	1	(яичек). Тест с ограничением жидкости. Тест с десмопрессинном. Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-психотерапевта, врача-генетика, врача-нейрохирурга	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); 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 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		
	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , пролактин, тестостерон, эстрадиол, кортизол, ЛГ, ФСГ	1				
	МРТ (КТ) гипофиза с контрастированием	1				
	Консультация врача-офтальмолога, врача-оториноларинголога (обоняние), врача-невролога	1				
РеспУ	Масса и длина тела, пропорции тела Оценка стадии полового развития (по Таннеру) Измерение уровня АД	При поступлении При поступлении 2 раза в сутки	Биохимическое исследование крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций,	Лечение в соответствии с выраженностью нарушений функций эндокринной системы (при верифицированном диагнозе). При недостаточности гормона	12–14 дней	Улучшение состояния

Гормональное исследование крови: пролактин, ФСГ, ЛГ, тестостерон, эстрадиол, кортизол, АКТГ, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , ИФР-1, ИФРСБ-3	1	ионизированный кальций, фосфор, ЩФ. Анализ мочи по Зимницкому. Гормональное исследование крови: св. тестостерон, прогестерон. Рентгенография кисти	роста: соматропин: начальная доза 0,17 мг/кг/нед п/к, при снижении скорости роста увеличить до 0,25 мг/кг/нед п/к; в пубертатном периоде – 0,3 мг/кг/нед п/к.
МРТ области гипофиза с контрастированием	1	и запястья (костный возраст). УЗИ щитовидной железы	При недостаточности гонадотропных гормонов: рекомбинантный
Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, компьютерная периметрия), врача-невролога, врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	1	и региональных лимфатических узлов. УЗИ органов брюшной полости. 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	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); 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 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

Несахарный диабет (E 23.1, E89.3)  
(исключен нефрогенный несахарный  
диабет (N 25.1))

РУ	Масса и длина тела	При поступлении	Биохимическое исследование крови: креатинин, мочевины, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), общий белок. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . УЗИ органов брюшной полости. Анализ мочи по Зимницкому	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				
	Общий анализ крови	1				
	Определение уровня глюкозы в крови	1				
	Общий анализ мочи	1				
	Суточный диурез с определением относительной плотности мочи	1				
	ЭКГ	1				
	Измерение уровня АД	При поступлении, далее – по показаниям				
Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1					
ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол, АКТГ. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. Консультация врача-психотерапевта, врача-генетика, врача-оториноларинголога, врача-нейрохирурга	Заместительная терапия: препараты задней доли гипофиза: десмопрессин – внутрь 0,2–0,6 мг 2–3 раза/сут	10–12 дней	Улучшение самочувствия. Компенсация функции
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении				
	Измерение уровня АД	1 раз в сутки				
	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, мочевины	1				

		УЗИ органов брюшной полости	1				
		Тест с ограничением жидкости	1				
		Тест с десмопрессином	1				
		КТ (МРТ) области головного мозга с контрастированием	1				
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1				
	РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	Заместительная терапия: препараты задней доли гипофиза: десмопрессин – внутрь 0,2–0,6 мг 2–3 раза/сут	12–14 дней	Улучшение самочувствия. Компенсация функции
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , пролактин, ФСГ, ЛГ, тестостерон (мальчики), эстрадиол (девочки), кортизол, АКТГ, ИФР-1.			
		Измерение уровня АД	2 раза в сутки				
		Анализ мочи по Зимницкому	При поступлении, далее – по показаниям	Рентгенография кисти и запястья (костный возраст).			
		Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия), глюкоза, общий белок, креатинин	1	Консультация врача-психотерапевта, врача-генетика, врача-оториноларинголога, врача-нейрохирурга			
		УЗИ органов брюшной полости	1				
		Тест с ограничением жидкости	1				
		Тест с десмопрессином	1				
		КТ (МРТ) области головного мозга с контрастированием	1				
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1				
Болезнь Иценко-Кушинга гипофизарного происхождения	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	ОГТТ. УЗИ органов брюшной	Симптоматическая терапия: – антигипертензивные	7–10 дней	Стабилизация состояния

(E24.0).  
Периферический гиперкортицизм.  
Другие виды гиперсекреции коры надпочечников (E27.0) (АКТГ – эктопированный синдром гиперкортицизма).  
Другие уточненные нарушения надпочечников (E27.8).  
Болезнь надпочечников неуточненная (E27.9)

Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	полости. Рентгенография кисти и запястья (костный возраст). Гормональное исследование крови: кортизол	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 1500–2000 мг/сут и (или) инсулинотерапия под контролем уровня гликемии, гликированных белков); – лечение остеопороза: комбинированные 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)
Общий анализ крови	1		
Определение уровня глюкозы в крови	1		
Общий анализ мочи	1		
ЭКГ	1		
Измерение уровня АД	При поступлении, далее – по показаниям		
Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ЩФ	1		
Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1		

ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи.	Симптоматическая терапия: – антигипертензивные лекарственные средства	Постоянно	Улучшение состояния. Стабилизация
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Гормональное исследование крови: АКТГ, ИФР-1. Циркадный ритм секреции кортизола.	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		
	ЭКГ	1	Рентгенография кисти и запястья (костный возраст).	(метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3–4 нед до 1500–2000 мг/сут и (или) инсулинотерапия		
	Измерение уровня АД	2 раза в сутки	Суточное мониторирование АД.			
	Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, электролиты (ионы калия, натрия), кальций, ионизированный	1	ЭХО-кардиография. УЗИ органов брюшной полости. Костная денситометрия. Фиброгастродуоденоскопия. Рентгенография органов			

	кальций, фосфор, ЩФ, глюкоза		грудной клетки.	под контролем уровня гликемии, гликированных белков);		
	Гормональное исследование крови: кортизол, ФСГ, ЛГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики)	1	Консультация врача-хирурга, врача-нейрохирурга, врача-онколога	– 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	1		– бисфосфонаты: алендроновая кислота 70 мг 1 раз в неделю (по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава)		
	«Малая» дексаметазоновая проба	1				
	ОГТТ	1				
	МРТ области гипофиза с контрастированием	1				
	КТ области надпочечников	1				
РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи.	Агонисты дофаминовых рецепторов – бромокриптин	14 дней	Улучшение состояния
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Суточное мониторирование АД.	2,5–7,5 мг/сут или каберголин 0,5–4,5 мг/нед.		
	ЭКГ	1	ЭХО-кардиография.	Ингибитор стероидогенеза: кетоконазол 400–1200 мг/сут внутрь.		
	Измерение уровня АД	2 раза в сутки	Рентгенография кисти и запястья (костный возраст).	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.		
	Анализ суточной мочи на свободный кортизол	2	Циркадный ритм секреции кортизола.	Симптоматическая терапия: – антигипертензивные лекарственные средства		
	Малая дексаметазоновая проба	1	Большая дексаметазоновая проба.	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,		
	МРТ области гипофиза с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям	Анализ крови на содержание Гликированный гемоглобин.			
	КТ области надпочечников с контрастированием	При верификации диагноза, далее – по показаниям	УЗИ органов малого таза (яичек).			
			Костная денситометрия.			
			Фиброгастродуоденоскопия.			
			Рентгенография органов грудной клетки.			
			Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-хирурга (врача-онколога)			



		Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, электролиты (ионы калия, натрия), кальций, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ, глюкоза	1		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 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		
		Гормональное исследование крови: кортизол, АКТГ, ИФР-1, ДГЭА, ЛГ, ФСГ, пролактин, эстрадиол (девочки), тестостерон (мальчики)	1				
		Консультация врача-невролога, врача-нейрохирурга, врача-офтальмолога	1				
Врожденные адреногенитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов. Врожденная гиперплазия надпочечников. Дефицит 21-гидроксилазы. Врожденная гиперплазия надпочечников, вызывающая потерю соли (E25.0)	РУ	Масса и длина тела  Оценка стадии полового развития (по Таннеру) и степени вирилизации (девочки)  Общий анализ крови  Общий анализ мочи  ЭКГ  Биохимическое исследование крови: мочевины, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), глюкоза  Измерение уровня АД	При поступлении  При поступлении  1  1  1  1  1	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 (при сольтеряющей форме): флудрокортизон в дозе 0,05–0,3 мг/сут внутрь	7 дней	Улучшение состояния

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

		Измерение уровня АД	2 раза в сутки	МРТ области гипофиза с контрастированием.	гидрокортизон – лекарственное средство выбора, 12–15 мг/м <sup>2</sup> /сут внутрь;		
		Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора, кальция), глюкоза	При поступлении (или) изменении схемы	КТ области надпочечников с контрастированием. Консультация врача-генетика (кариотип). Гормональное исследование крови: ДГЭА, кортизол, ЛГ, ФСГ, эстрадиол, пролактин, альдостерон, АКТГ, ИФР-1, активность ренина плазмы.	назначение преднизолона (10 мг/м <sup>2</sup> /сут) внутрь возможно при закрытых зонах роста.		
		Гормональное исследование крови: тестостерон, 17-ОН-прогестерон	При поступлении и (или) изменении схемы	Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормоном.	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.		
		Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	1	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	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 (E26.0). Синдром Конна. Первичный альдостеронизм, обусловленный гиперплазией надпочечников (двусторонний)	РУ	Массы и длина тела	При поступлении	Исследование кислотно-основного состояния и газового состава крови (далее – КОС).	Ограничение поваренной соли.	7–10 дней	Улучшение состояния
		Общий анализ мочи	При поступлении	Анализ мочи по Зимницкому. Суточное мониторирование АД.	Симптоматическое лечение: 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,		
		Общий анализ крови	При поступлении	ЭХО-кардиография.			
		Биохимическое исследование крови: креатинин, электролиты	При поступлении	Консультация врача-нефролога (врача-уролога), врача-кардиолога			

	(ионы калия, натрия, хлора)							
	ЭКГ	При поступлении						
	Измерение АД	2 раза в сутки						
	УЗИ органов брюшной полости	1						
	Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1						
ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, глюкоза.	Ограничение поваренной соли.	12–14 дней	Улучшение состояния		
	Общий анализ мочи	1	ЭХО-кардиография.	Антагонисты альдостерона:				
	Общий анализ крови	1	КТ области надпочечников.	новорожденные – 1–2 мг/кг в сутки в 1–2 приема; 1 мес–				
	Биохимическое исследование крови: креатинин, электролиты (ионы калия, натрия), общий белок	При поступлении	Консультация врача-невролога	в сутки в 1–2 приема; 1 мес–				
	Исследование КОС	При поступлении		12 лет – 1–3 мг/кг в сутки в 1–				
	Суточное мониторирование АД	При поступлении и (или) изменении схемы		2 приема; 12–18 лет – 50–				
	Анализ мочи по Зимницкому	1		100 мг/сут в 1–2 приема; (максимальная суточная доза 400 мг) внутрь.				
	Гормональное исследование крови: кортизол	1		Симптоматическое лечение: антигипертензивные лекарственные средства				
	УЗИ органов брюшной полости	1		внутри (эналаприл 0,1–				
	Консультация врача-нефролога (врача-	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				
				внутри на ночь				

		уролога), врача-кардиолога, врача-офтальмолога				
РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи.	Ограничение поваренной соли.	12–14 дней	Улучшение состояния
	Анализ мочи по Зимницкому	1	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, глюкоза. ЭХО-кардиография.	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.		
	Биохимическое исследование крови: креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), общий белок	1	УЗИ органов брюшной полости. Гормональное исследование крови: прогестерон.	Симптоматическое лечение: антигипертензивные лекарственные средства		
	Исследование КОС	1	с нагрузкой изотоническим раствором хлорида натрия;	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		
	Суточное мониторирование АД	При поступлении и (или) изменении схемы	с фуросемидом; антагонистами альдостерона (спиролактон). Малая дексаметазоновая проба.			
	Гормональное исследование крови: альдостерон, активность ренина плазмы, кортизол, АКТГ	1	Консультация врача-хирурга			
	КТ надпочечников	1				
	Консультация врача-кардиолога, врача-офтальмолога	1				
Задержка полового созревания. Конституциональная задержка полового созревания (Е30.0)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	7 дней	Улучшение функции
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Биохимическое исследование крови: общий белок, креатинин, глюкоза, кальций, фосфор, АлАТ, АсАТ.		
		Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> . УЗИ органов брюшной полости.		
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1	УЗИ органов малого таза (яичек). УЗИ щитовидной железы		

ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи.	Тест с хорионическим гонадотропином (1500 МЕ в/м через день № 3 и (или) № 7), затем наблюдение в течение 3-х месяцев	12–14 дней	Улучшение функции
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Биохимическое исследование крови: общий белок, креатинин, мочевина, глюкоза, кальций, фосфор, АлАТ, АсАТ.			
	Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1	ЭКГ. 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 (глазное дно, поля зрения), врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-невролога, врача-оториноларинголога (обоняние)	1	Консультация врача-генетика (определение кариотипа)			
РеспУ	Масса и длина тела	1	Общий анализ 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 месяцев (девочки) под контролем скорости роста и динамики полового созревания	12–14 дней	Улучшение функции
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	1	Общий анализ мочи. ЭКГ.			
	Тест с хорионическим гонадотропином	1	Биохимическое исследование крови: общий белок, креатинин, мочевина, глюкоза, кальций, фосфор, АлАТ, АсАТ.			
	УЗИ органов малого таза (яичек)	1	Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст).			
	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			

Другие нарушения полового созревания. Преждевременное телархе (E30.8)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	гонадотропин-рилизинг гормона (трипторелином) Гормональное исследование крови: ТТГ, эстрадиол. УЗИ органов малого таза	Наблюдение	5–7 дней	Улучшение функции
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении				
		Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1				
	ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , 17-ОН-прогестерон.	Наблюдение	7 дней	Улучшение функции
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	МРТ области гипофиза с контрастированием.			
		Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст)	1	Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-акушера-гинеколога, врача-генетика			
		УЗИ органов малого таза	1				
		Гормональное исследование крови: ТТГ, пролактин, эстрадиол, ЛГ, ФСГ	1				
	РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении	Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (костный возраст).	Наблюдение	7–10 дней	Улучшение функции
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Гормональное исследование крови: ТТГ, пролактин, эстрадиол, ЛГ, ФСГ, св. Т <sub>4</sub> , 17-ОН-прогестерон.			
		УЗИ органов малого таза	1	МРТ области гипофиза с контрастированием. Проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормоном (трипторелином)			
Ожирение, обусловленное избыточным поступлением энергетических ресурсов (E66.0). Ожирение, вызванное приемом лекарственных средств (E66.1)	РУ	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки)	При поступлении	ОГТТ. УЗИ органов брюшной полости.	Диета с ограничением калорий (на 30 % за счет углеводов и жиров). Дробный режим питания (в зависимости от возраста).	7 дней	Улучшение функции
		Масса и длина тела	При поступлении	Суточное мониторирование АД.			

	Расчет индекса массы тела (далее – ИМТ)	При поступлении	Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	ЛФК. ФТЛ		
	Окружность талии (далее – ОТ)	При поступлении				
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении				
	Измерение уровня АД	При поступлении				
	ЭКГ	1				
	Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, холестерин, ТГ, глюкоза	1				
ОУ	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки)	При поступлении	ЭКГ. Суточное мониторирование АД.	Диета с ограничением калорий (на 30 % за счет углеводов и жиров).	14 дней	Улучшение функции
	Масса и длина тела, ОТ	При поступлении	ЭХО-кардиография. УЗИ щитовидной железы и регионарных лимфатических узлов.	Дробный режим питания (в зависимости от возраста). Симптоматическая терапия. – антигипертензивные		
	Расчет ИМТ	1				
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , ТТГ, эстрадиол, тестостерон, ЛГ, ФСГ,	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);		
	Измерение уровня АД	1	пролактин, кортизол, инсулин.	– сахароснижающие лекарственные средства при инсулинорезистентности (метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3–4 недель до 1500–2000 мг/сут		
	ОГТТ	1	Консультация врача-генетика, врача-уролога (врача-акушера-гинеколога).			
	Биохимическое исследование крови: мочевая кислота, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, АсАТ, АлАТ	1	КТ (МРТ) области гипофиза			
	УЗИ органов брюшной полости	1				
	Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1				
РеспУ	Масса и длина тела, ОТ	При поступлении	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки).	Диета с ограничением калорий (на 30 % за счет	14 дней	Улучшение функции



		Расчет ИМТ	1	ЭКГ.	углеводов и жиров).			
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	1	Суточное мониторирование АД.	Дробный режим питания (в зависимости от возраста).			
		Биохимическое исследование крови: мочевая кислота, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности АсАТ, АлАТ	1	ЭХО-кардиография. УЗИ щитовидной железы и регионарных лимфатических узлов. УЗИ органов брюшной полости.	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);			
		Исследование уровня инсулина в крови на фоне ПТТГ	1	Гормональное исследование крови: св. Т <sub>4</sub> , ТТГ, эстрадиол, тестостерон, ЛГ, ФСГ, пролактин, ИФР-1.	– при инсулинорезистентности сахароснижающие лекарственные средства			
		Гормональное исследование крови: АКТГ, кортизол	1	Гликированный гемоглобин. Суточный анализ мочи на свободный кортизол. Малая дексаметазоновая проба.	(метформин с 500 мг/сут с постепенным увеличением дозы в течение 3–4 недель до 1500–2000 мг/сут) (старше 10 лет)			
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	1	Консультация врача-генетика, врача-уролога (врача-акушера-гинеколога). КТ (МРТ) области гипофиза				
Крайняя степень ожирения, сопровождаемая альвеолярной гиповентиляцией. Пикквикский синдром (E66.2)	РУ	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки)	При поступлении	ПТТГ. УЗИ органов брюшной полости.	Диета с ограничением калорий (на 30 % за счет углеводов и жиров).	10 дней	Улучшение состояния	
		Масса и длина тела, ОТ	При поступлении	УЗИ щитовидной железы. Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога	Дробный режим питания (в зависимости от возраста). ЛФК. ФТЛ			
		Расчет ИМТ	При поступлении					
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении					
		Измерение АД	2 раза в сутки					
		ЭКГ	1					
		Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, ОХ, ТГ, глюкоза	1					
	ОУ	Анамнез (семейный, характер питания, физические нагрузки)	При поступлении	Исследование уровня инсулина в крови на фоне ОГТТ. Суточное мониторирование АД.	Диета с ограничением калорий (на 30 % за счет углеводов и жиров). Дробный режим питания (в зависимости от возраста).	14 дней	Улучшение состояния	
		Масса и длина тела, ОТ	При поступлении	УЗИ органов малого таза				

	Расчет ИМТ	1	(яичек). КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием.	ЛФК. ФТЛ.		
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Консультация врача-кардиолога, врача-генетика	Симптоматическая терапия: – антигипертензивные 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, метопролол 0,5–1 мг/кг/сут, под контролем АД); – сахароснижающие лекарственные средства		
	ОГТТ	1		(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	Суточный анализ мочи на свободный кортизол.	Диета с ограничением калорий (на 30 % за счет углеводов и жиров).	14 дней	Улучшение состояния
	Расчет ИМТ	При поступлении	Малая дексаметазоновая проба. Определение уровня лептина в сыворотке крови.	Дробный режим питания (в зависимости от возраста).		
	Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	1	Рентгенография органов грудной клетки.	ЛФК. ФТЛ.		
	Биохимическое исследование крови: ЛПВП, ЛПНП, ОХ, коэффициент атерогенности, ТГ, креатинин, мочевины, электролиты (ионы	1	МРТ области гипофиза с контрастированием. УЗИ органов малого таза (яичек). Двойная энергетическая рентгеновская абсорбциометрия по программе	Симптоматическая терапия: – антигипертензивные лекарственные средства 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		

		калия, натрия, ионизированного кальция)		состав тела. Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-хирурга, врача-кардиолога, врача-нейрохирурга	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). Назначение препаратов периферического действия, уменьшающих поступление энергии за счет снижения всасывания питательных веществ в кишечнике: ингибитор кишечной липазы (орлистат) по решению консилиума с привлечением главного внештатного детского эндокринолога Минздрава. При отсутствии эффекта от терапевтических мероприятий показана бариатрическая хирургия		
		Исследование уровня инсулина в крови на фоне ОГТТ	При поступлении				
		Гликированный гемоглобин	1				
		Гормональное исследование крови: кортизол (мониторирование), АКТГ	1				
		ЭХО-кардиография	1				
Гиперпролактинемия (включая пролактинсекретирующие образования гипофиза) (E22.1). Гиперфункция гипофиза неуточненная (E22.9)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	ЭКГ. Гормональное исследование крови: пролактин, ТТГ, св. Т4.	Медикаментозная терапия (после верификации диагноза): агонисты дофамина: бромокриптин 2,5–10 мг/сут внутрь или каберголин 0,5–6,0 мг в неделю	7 дней	Улучшение состояния
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	УЗИ органов малого таза. Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога, врача-акушера-гинеколога.			
		Биохимическое исследование крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, креатинин, глюкоза, ОХ, ТГ	1	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов			
	ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Биохимическое исследование крови: общий белок, АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, глюкоза, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), кальций, ЩФ, ОХ, ТГ.	Медикаментозная терапия: агонисты дофамина: бромокриптин 2,5–10 мг/сут или каберголин 0,5–6,0 мг в неделю	10–12 дней	Компенсация функции
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении				
		УЗИ органов малого таза	1	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов.			
		Гормональное исследование крови: пролактин, ФСГ, ЛГ,	1	УЗИ молочных желез.			

		тестостерон, эстрадиол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол		УЗИ органов брюшной полости. ЭКГ.			
		КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием	1	ЭХО-кардиография. Костная денситометрия. Консультация врача-акушера-гинеколога			
		Консультация врача-офтальмолога (глазное дно, поля зрения), врача-невролога	При поступлении				
РеспУ		Масса и длина тела	При поступлении	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , паратгормон, кортизол, АКТГ, ИФР-1, ИФР-1СБ-3, ФСГ, ЛГ, тестостерон, эстрадиол, прогестерон, 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. Определение показаний для нейрохирургического лечения или показаний для лучевой терапии при объемном образовании гипофиза	12–14 дней	Компенсация функции или выздоровление
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении				
		Гормональное исследование крови: пролактин	При поступлении и (или) изменении схемы терапии	УЗИ органов малого таза.			
		МРТ области гипофиза с контрастированием	1	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, креатинин, мочевины, электролиты: кальций, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ.			
		Консультация врача-офтальмолога (компьютерная периметрия), врача-невролога, врача-акушера-гинеколога	При поступлении	Двойная рентгеновская абсорбциометрия. Консультация врача-нейрохирурга			
Синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона (Е22.2)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	Гормональное исследование крови: кортизол, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .	Ограничение потребления жидкости до 800–1000 мл/сут.	7–10 дней	Улучшение состояния или стабилизация
		Оценка стадии полового развития (по Таннеру)	При поступлении	УЗИ органов брюшной полости. Рентгенография органов грудной полости.	При острой выраженной гипонатриемии назначают раствор 3 % хлорида натрия в сочетании (1–5 мл/кг) с фуросемидом под контролем концентрации натрия –		
		Общий анализ крови	1	Консультация врача-офтальмолога, врача-нефролога	повышение концентрации со скоростью 0,5–1 ммоль/л/час до достижения концентрации 125 ммоль/л.		
		Общий анализ мочи	1		Минералокортикоиды: флудрокортизон в дозе 0,05–0,3 мг/сут под контролем АД, уровней калия, натрия		
		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	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ мочи. ЭКГ.	Ограничение потребления жидкости до 800–1000 мл/сут.	12–14 дней	Улучшение состояния или стабилизация
	Суточный диурез с определением относительной плотности	При поступлении	Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, ОХ, ТГ, креатинин, мочевины, АлАТ, АсАТ.	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–		
	Осмолярность мочи	1	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , кортизол.	1 ммоль/л/час до достижения концентрации 125 ммоль/л.		
	Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы калия, натрия, хлора), мочевины, креатинин	1	УЗИ органов брюшной полости. КТ органов грудной полости, брюшной полости.	Минералокортикоид: флудрокортизон в дозе 0,05–		
	Исследование КОС крови	1	Консультация врача-нефролога, врача-психотерапевта	0,3 мг/сут под контролем АД, уровней калия, натрия		
	КТ (МРТ) головного мозга с контрастированием	1				
	Измерение уровня АД	2 раза в сутки				
	Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1				
РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ крови. Общий анализ мочи. ЭКГ.	Ограничение потребления жидкости до 800–1000 мл/сут.	Постоянно	Улучшение состояния или стабилизация
	Исследование КОС крови	1	Биохимическое исследование крови: общий белок, ОХ, ТГ, мочевины, креатинин, электролиты (ионы калия, натрия, хлора).	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–		
	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , альдостерон, кортизол, ренин, АКТГ	1	Анализ мочи на экскрецию электролитов.	1 ммоль/л/час до достижения концентрации 125 ммоль/л.		
	Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1	Осмолярность мочи. Диагностическая проба с водной нагрузкой. МРТ области гипофиза с контрастированием.	Минералокортикоиды: флудрокортизон в дозе 0,05–		

				УЗИ органов брюшной полости. КТ органов грудной полости, брюшной полости. Консультация врача-нефролога, врача-нейрохирурга, врача-кардиолога	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 Аддисона туберкулезной этиологии (A18.7). Гипофункция коры надпочечников (мозгового слоя), возникшая после медицинских процедур (E89.6). Другая и неуточненная недостаточность коры надпочечников (E27.4)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	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 0,05–0,3 мг/сут внутрь под контролем АД, уровней калия, натрия	7–10 дней	Компенсация функции. Улучшение состояния
		Оценка полового развития (по Таннеру)	При поступлении				
		Общий анализ крови	При поступлении				
		Биохимическое исследование крови: общий белок, креатинин, мочевины, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), глюкоза	При поступлении				
		ЭКГ	При поступлении				
		Измерение уровня АД	2 раза в сутки				
УЗИ органов брюшной полости	1						
	ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Биохимическое исследование крови: креатинин, электролиты (ионы хлора), железо.	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 0,05–0,3 мг/сут внутрь	12–14 дней	Компенсация функции. Улучшение состояния
		Оценка полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Гормональное исследование крови: определение ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, АКТГ.			
		Общий анализ крови	1	УЗИ органов малого таза.			
		Биохимическое исследование крови: глюкоза, электролиты (ионы калия, натрия)	1	МРТ области гипофиза с контрастированием.			
		Исследование КОС крови	1	КТ области надпочечников.			
		Гормональное исследование крови: кортизол	1	Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-фтизиатра			

		Измерение уровня АД	1 раз в сутки		под контролем АД, уровней калия, натрия		
		ЭКГ	1				
РеспУ		Масса и длина тела	1	Общий анализ крови.	Лекарственные средства	12–14 дней	Компенсация функции.
		Оценка полового развития (по Таннеру)	1	Биохимическое исследование крови: креатинин, мочевины, глюкоза, электролиты (ионы калия, натрия), железо.	группы глюкокортикоидов и минералокортикоидов в зависимости от формы заболевания.		Улучшение состояния
		Измерение уровня АД	1 раз в сутки	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).	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.		
		Гормональное исследование крови: кортизол, АКТГ	1, далее – по показаниям	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	флудрокортизон в дозе 0,05–0,3 мг/сут внутрь под контролем АД, уровней калия, натрия		
Гиперфункция мозгового слоя надпочечников (E27.5)	РУ	Масса и длина тела.	При поступлении	УЗИ щитовидной железы и лимфатических узлов. ЭХО-кардиография. Консультация врача-невролога	α1-блокаторы: доксазозин начальная доза 1 мг/сут, однократно, с постепенным увеличением дозы (через 1–2 недели) до 2 мг/сут внутрь под контролем уровня АД	7–10 дней	Компенсация функции. Улучшение состояния
		Измерение уровня АД	2 раза в сутки				
		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	Суточное мониторирование АД.	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	12–14 дней	Компенсация функции. Улучшение состояния
	Общий анализ крови	1	ЭХО-кардиография.			
	Общий анализ мочи	1	Цистоскопия.			
	ЭКГ	1	Рентгенография органов грудной полости.			
	Измерение уровня АД	2 раза в сутки	Консультация врача-нефролога (врача-уролога), врача-онколога, врача-кардиолога			
	Биохимическое исследование крови: глюкоза, общий белок, креатинин, мочевины, электролиты (ионы калия, натрия, хлора)	1				
	КТ области надпочечников	1				
	Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога	1				
РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении	ЭКГ.	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. Улучшение состояния
	Измерение уровня АД	2 раза в сутки	УЗИ органов малого таза. Суточное мониторирование АД.			
	Гормональное исследование крови метанефрины, норметанефрины	1	УЗИ органов брюшной полости. ЭХО-кардиография. КТ области надпочечников.			
	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. диагноз с синдромом фон Хиппеля-Линдау, Марфана			



<p>Другие формы гипогликемии (E16.1).  Гипогликемия неуточненная (E16.2).  Увеличенная секреция глюкагона (E16.3).  Другие уточненные нарушения внутренней секреции поджелудочной железы (E16.8).  Нарушение внутренней секреции поджелудочной железы неуточненное (E16.9)</p>	РУ	<p>Масса и длина тела</p>	<p>При поступлении</p>	<p>и др.), врача-дерматовенеролога</p> <p>ЭКГ.  Электроэнцефалография (далее – ЭЭГ).  Рентгенография органов грудной полости.  КТ органов брюшной полости</p>	<p>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</p>	<p>7–10 дней</p>	<p>Улучшение состояния</p>	
		<p>Множественное исследование уровня глюкозы крови в течение суток (профиль)</p>	<p>При поступлении</p>	<p>1</p>				
		<p>Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, билирубин, креатинин, амилаза, электролиты (ионы калия, натрия, хлора мочевины), общий белок</p>		<p>1</p>				
		<p>УЗИ органов брюшной полости</p>		<p>1</p>				
	ОУ	<p>Масса и длина тела</p>	<p>При поступлении</p>	<p>ЭЭГ.  Гормональное исследование крови: инсулин, С-пептид.  Рентгенография органов грудной полости.  КТ (МРТ) головного мозга с контрастированием.  Консультация врача-гастроэнтеролога, врача-хирурга</p>	<p>Дробное питание с медленно усвояемыми углеводами – 6–8 раз/сут (3 основных приема, 3–5 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 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</p>	<p>12–14 дней</p>	<p>Улучшение состояния</p>	
		<p>Множественное исследование уровня глюкозы крови в течение суток (профиль)</p>	<p>При поступлении</p>	<p>1 и (или) при изменении схемы лечения</p>				
		<p>Суточное мониторирование глюкозы крови</p>		<p>1</p>				
		<p>Биохимическое исследование крови: АсАТ, АлАТ, билирубин, креатинин, мочевины, амилаза, электролиты (ионы калия, натрия, хлора), общий белок</p>	<p>При поступлении</p>	<p>1</p>				
		<p>УЗИ органов брюшной полости</p>		<p>1</p>				

		КТ поджелудочной железы	1				
		ЭКГ	1				
		Консультация врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-генетика	1				
РеспУ		Масса и длина тела	При поступлении	Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АКТГ, кортизол, ФСГ, ЛГ, ИФР-1.	Дробное питание с медленно усвояемыми углеводами – 6–8 раз/сут (3 основных приема, 3–5 и более перекусов).	14 дней	Улучшение состояния
		Гормональное исследование крови: инсулин, С-пептид	1 и (или) при изменении схемы лечения	УЗИ органов брюшной полости. 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	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 1–2 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). Синдром Тернера (Q96). Чистый гонадный дисгенез (Q99.1). Нарушение функции яичников, возникшее после медицинских процедур (E89.4). Синдром андрогенной резистентности (E34.5)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	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:	10 дней	Улучшение состояния
		Стадия полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, тестостерон, ТТГ.	этинилэстрадиол 0,1 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев, затем 0,2–0,3 мкг/кг 1 раз/сутки 6 месяцев;		
		ЭКГ	1	УЗИ щитовидной железы			
		УЗИ органов малого таза	1	и региональных лимфатических узлов			
		УЗИ органов брюшной полости	1		17β-эстрадиол внутрь 1 мг 1		

	Консультация врача-акушера-гинеколога	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		
ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Биохимическое исследование крови: глюкоза, АлАТ, АсАТ, электролиты (ионы кальция, фосфора), ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, мочева	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 ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , 17-ОН-прогестерон, АТ к ТПО, ИФР-1. ЭХО-кардиография. УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов.	14 дней	Компенсация функции. Восстановление менструального цикла и фертильности
	Стадия полового развития (по Таннеру)	При поступлении	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.	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/сут 12 месяцев.		
	ЭКГ	1	УЗИ молочных желез. Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава (костный возраст).	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		
	Гормональное исследование: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, прогестерон, пролактин (по фазам менструального цикла), тестостерон	1	МРТ области гипофиза с контрастированием. КТ области надпочечников. ПТТГ			
	УЗИ органов брюшной полости	1				
	УЗИ органов малого таза	1				
	Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога), врача-генетика (кариотип)	1				
РеспУ	Масса и длина тела	При поступлении	Биохимическое исследование крови: АлАТ, АсАТ, ионизированный кальций, фосфор, ЩФ, ОХ, ТГ, ЛПВП, ЛПНП, коэффициент атерогенности, мочева	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	По показаниям, в зависимости от формы заболевания	Компенсация функции. Восстановление менструального цикла и фертильности
	Стадия полового развития (по Таннеру)	При поступлении	кислота, глюкоза. Гормональное исследование крови: секс-стероид-			
	Гормональное исследование крови: ФСГ, ЛГ, эстрадиол, прогестерон,	1				

		тестостерон, ДГЭА, 17-ОН-прогестерон, пролактин по фазам менструального цикла, ТТГ		связывающий глобулин, антимюллеров гормон, ингибин В, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО, ИФР-1. Маркеры костного метаболизма (остеокальцин, β-Кросс Лапс, остеопротегерин).	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/сут 12 месяцев.		
		УЗИ органов малого таза	1	ОГТТ с определением глюкозы и инсулина крови.			
		Консультация врача-акушера-гинеколога (врача-уролога)	1	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	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		
Дисфункция яичек (E29). Синдром Клайнфелтера (Q98.0). Гипофункция яичек, возникшая после медицинских процедур (E89.5)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ крови. Биохимическое исследование крови: электролиты (ионы кальция).	Заместительная терапия андрогенами:	7 дней	Компенсация функции
		Стадия полового развития (по Таннеру)	При поступлении	ЭКГ.	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.		
		Биохимическое исследование крови: ОХ, ТГ, АлАТ, АсАТ, глюкоза	1	Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава (костный возраст). 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	Общий анализ крови. ЭКГ.	Заместительная терапия андрогенами:	12–14 дней	Компенсация функции
		Стадия полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Биохимическое исследование крови: глюкоза, мочевины, креатинин, ОХ, ТГ, кальций.	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		
		Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, пролактин, ТТГ, тестостерон, эстрадиол	1	УЗИ органов брюшной полости. УЗИ грудных желез. Рентгенограмма кисти	постоянная заместительная		

		УЗИ яичек и органов малого таза	1	и лучезапястного сустава (костный возраст). КТ (МРТ) области гипофиза с контрастированием.	гормональная терапия 250 мг 1 раз в 3–4 недели в/м		
		Консультация врача-уролога, врача-генетика (кариотип)	1	Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога, врача-оториноларинголога			
РеспУ		Масса и длина тела	При поступлении	Гормональное исследование крови: св. тестостерон, андростендион, секс-стероид-связывающий глобулин, антимюллеров гормон, ингибин В, ТТГ, св. Т <sub>4</sub> , АТ к ТПО.	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.	12–14 дней	Компенсация функции
		Стадия полового развития (по Таннеру)	При поступлении	ПТТГ с определением глюкозы и инсулина крови.			
		Гормональное исследование крови: ЛГ, ФСГ, пролактин, тестостерон, эстрадиол	1	ЭХО-кардиография.	250 мг 1 раз в 3–4 недели в/м		
		УЗИ яичек и органов малого таза	1	МРТ области гипофиза с контрастированием.			
		Консультация врача-уролога	1	Костная денситометрия. Рентгенограмма кисти и лучезапястного сустава (костный возраст). Консультация врача-генетика, врача-онколога, врача-оториноларинголога			
Остеопороз с патологическим переломом (M80). Остеопороз без патологического перелома (M81). Остеопороз при эндокринных нарушениях (M82.1)	РУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ мочи. Биохимическое исследование крови: ионизированный кальций, фосфор.	Комбинированные препараты кальция (1000–1500 мг/сут) и витамина Д <sub>3</sub> (400–800 МЕ/сут)	10 дней	Улучшение состояния, стабилизация костной массы
		Биохимическое исследование крови: общий белок, глюкоза, кальций, ЩФ, креатинин, АлАТ, АсАТ	1	УЗИ органов малого таза. Гормональное исследование крови: ТТГ, св. Т <sub>4</sub> .			
		УЗИ органов брюшной полости	1	УЗИ щитовидной железы и региональных лимфатических узлов. Консультация врача-хирурга, врача-невролога			
	ОУ	Масса и длина тела	При поступлении	Общий анализ мочи. Протеинограмма. ЭКГ.	Комбинированные препараты кальция (1000–1500 мг/сут) и витамина Д <sub>3</sub> (400–800 МЕ/сут)	14 дней	Улучшение состояния, стабилизация костной массы
		Стадия полового развития (по Таннеру)	При поступлении	Суточная экскреция кальция, фосфора с мочой.			
		Биохимическое исследование крови:	1	Маркеры костного метаболизма (остеокальцин, β-Кросс Лапс).			

	<p>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-травматолога-ортопеда, врача-акушера-гинеколога</p>	1	<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>			
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</p> <p>При поступлении</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.</p> <p>Маркеры костного метаболизма: кальцитонин, остеокальцин, β-Кросс Лапс. Суточная экскреция кальция и фосфора с мочой. Анализ мочи на белок Бен-Джонса.</p> <p>УЗИ органов брюшной полости.</p> <p>УЗИ органов малого таза.</p> <p>МРТ позвоночника.</p> <p>Сцинтиграфия паращитовидных желез</p>	<p>Комбинированные препараты кальция (1000–1500 мг/сут) и витамина Д<sub>3</sub> (400–800 МЕ/сут).</p> <p>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	<p>Улучшение состояния, стабилизация костной массы</p>

### **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. При этом необходимо учитывать степень отклонения в состоянии здоровья, данные лабораторных

исследований, длительность заболевания и степень компенсации на фоне проводимой терапии.