

**ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

(ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России)

КАФЕДРА ПЕДИАТРИИ, ЭНДОКРИНОЛОГИИ И АБИЛИТОЛОГИИ ФП И ДПО

**УТВЕРЖДЕНО**

Учебно-методическим советом  
«25» мая 2016 г., протокол № 10

И.о. проректор по учебной работе,  
председатель Учебно-методического совета,  
профессор . Орел В.И.



**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА ПОВЫШЕНИЯ  
КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ СО СРОКОМ ОСВОЕНИЯ  
36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ  
«НАРУШЕНИЕ РОСТА И ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ»**

Санкт-Петербург  
2016 г.

## СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ

по разработке дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Нарушение роста и полового развития у детей» по специальности «Детская эндокринология».

№ пп.	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	2	3	4	5
2.	Скородок Юлия Леонидовна	К.м.н.,	Доцент кафедры педиатрии, эндокринологии и абилитологии ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
3.	Нагорная Ирина Игоревна	К.м.н.,	Доцент кафедры педиатрии, эндокринологии и абилитологии ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
4.	Плотникова Елена Валерьевна	К.м.н.,	Доцент кафедры педиатрии, эндокринологии и абилитологии ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей по специальности «Детская эндокринология» обсуждена на заседании кафедры педиатрии, эндокринологии и абилитологии ФП и ДПО 26.04.2016 г., протокол № 9.

Заведующая кафедрой, проф.  / Л.А. Желенина /  
(подпись) (ФИО)

### Рецензенты:

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	Тыртова Л.В.	д.м.н., профессор	профессор кафедры поликлинической педиатрии	ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России
2	Никитина И.Л	д.м.н.	Заведующая НИЛ детской эндокринологии	ФГБУ «СЗМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

## I. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

**Актуальность:** В последние годы отмечается тенденция к учащению таких нарушений как задержка роста и полового развития. У каждого шестого подростка выявляют задержку роста с (без) нарушения полового развития.

С биологической точки зрения рост ребенка – генетически запрограммированный процесс увеличения линейных и объемных размеров организма при оптимальном поступлении ингредиентов питания и благоприятных условиях окружающей среды, составляет одну из основных характеристик детского возраста. Рост является интегральным показателем влияния генетических, гормональных, тканевых и внешних факторов на кость и другие ткани организма.

Главным гормоном, влияющим на рост является соматотропный гормон (СТГ). Кроме СТГ на рост ребенка влияют и другие гормоны. В период младенчества в регуляции процессов роста важное значение имеют тиреоидные гормоны, которые влияют на созревание клеток ростовых зон кости и независимо от СТГ. Допубертатное ускорение роста связано с усилением продукции андрогенов надпочечниками. Известно, что половые гормоны стимулируют и модулируют секрецию СТГ. На развитие костной системы и, следовательно, рост ребенка опосредованно влияют инсулин, пролактин, кальцийрегулирующие гормоны, гормоны коры надпочечников.

Кроме гормональных факторов на рост и половое развитие влияют генетические факторы, психосоматическое состояние здоровья ребенка, питание, физические упражнения. Задержку роста (низкорослость) диагностируют при росте ребенка ниже третьего перцентиля для пола и возраста (минус 2 SDS). Задержку полового развития диагностируют при отсутствии признаков полового развития в возрасте старше 12,5-13 лет у девочек и 13,5-14 лет у мальчиков.

**Программа может быть использована для обучения врачей следующих специальностей:** детская эндокринология, педиатрия, неонатология, общая врачебная практика (семейная медицина).

**При разработке данной программы учтены (использованы) следующие клинические рекомендации:**

1. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению идиопатической низкорослости у детей и подростков (Национальные клинические рекомендации). (<http://www.femb.ru/>)
2. Федеральные клинические рекомендации (протокол) по ведению пациенток с синдромом Шерешевского-Тернера (Национальные клинические рекомендации) (<http://www.femb.ru/>)  
Национальные клинические рекомендации (протоколы) по диагностике и лечению гипогонадизма у детей (Национальные клинические рекомендации). (<http://www.femb.ru/>)
3. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гипопитуитаризма у детей и подростков (Национальные клинические рекомендации) (<http://www.femb.ru/>)

**Цель дополнительной профессиональной программы** повышения квалификации врачей «Нарушение роста и полового развития у детей» по специальности «Детская эндокринология», в соответствии с положениями частей 1 и 4 статьи 76 Федерального закона «Об образовании в Российской Федерации» ФЗ- 273 от 29.12.2012 г., заключается в удостоверении образовательных и профессиональных потребностей, профессионального развития человека, обеспечении

соответствия его квалификации меняющимся условиям профессиональной деятельности и социальной среды.

Данная программа направлена на совершенствование имеющихся и получение новых компетенций, необходимых для профессиональной деятельности, и повышения профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации.

Трудоемкость освоения – 36 академических часов.

1 академический час равен 45 минутам.

1 академический час равен 1 кредиту.

Основными компонентами программы являются:

- актуальность;
- цель программы;
- планируемые результаты обучения;
- требования к итоговой аттестации обучающихся;
- учебный план;
- организационно-педагогические условия реализации программы;
- оценочные материалы.

В содержании программы предусмотрены необходимые знания и практические умения. Для формирования профессиональных навыков, необходимых для проведения профильной помощи (диагностических исследований) в программе отводятся часы на обучающий симуляционный курс (далее ОСК).

Программа ОСК состоит из двух компонентов:

- 1) ОСК, направленного на формирование общепрофессиональных умений и навыков;
- 2) ОСК, направленного на формирование специальных профессиональных умений и навыков.

Содержание программы построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модуля являются разделы. Каждый раздел модуля подразделяется на темы, каждая тема на элементы, каждый элемент на подэлементы. Для удобства пользования программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела (например, 1), на втором код темы (например, 1.1), далее – код элемента (например, 1.1.1), затем – код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка вносит определённый порядок в перечень вопросов, содержащихся в программе, что в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом комплексе (далее УМК).

Учебный план определяет перечень, трудоемкость, последовательность и распределение модулей (разделов), устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, ОСК, семинарские занятия, практические занятия), формы контроля знаний.

В программу включены планируемые результаты обучения. Планируемые результаты обучения направлены на совершенствование профессиональных компетенций врача-детского эндокринолога, его профессиональных знаний, умений, навыков. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами, квалификационными характеристиками по соответствующим должностям, профессиям и специальностям (или, квалификационным требованиям к профессиональным знаниям и навыкам, необходимым для исполнения должностных обязанностей, которые устанавливаются в соответствии с федеральными законами и иными правовыми актами Российской Федерации о государственной службе).

В дополнительной профессиональной программе «Нарушение роста и полового развития у детей» повышения квалификации врачей - детских эндокринологов по специальности «Детская эндокринология» содержатся требования к аттестации обучающихся. Итоговая аттестация по

программе осуществляется посредством проведения зачета и выявляет теоретическую и практическую подготовку обучающегося в соответствии с целями и содержанием программы.

Организационно-педагогические условия реализации программы. Условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Нарушение роста и полового развития у детей» включают:

- а) учебно-методическую документацию и материалы по всем разделам (модулям) специальности;
- б) учебно-методическую литературу для внеаудиторной работы обучающихся;
- в) материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки:
  - учебные аудитории, оснащенные материалами и оборудованием для проведения учебного процесса;
  - клинические базы в медицинских организациях, научно-исследовательских организациях Министерства здравоохранения Российской Федерации;
- г) кадровое обеспечение реализации программы соответствует требованиям штатного расписания кафедры;
- д) законодательство Российской Федерации.

## **II. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ**

**Характеристика профессиональных компетенций врача-детского эндокринолога, подлежащих совершенствованию в результате освоения дополнительной профессиональной программы «Нарушение роста и полового развития у детей» повышения квалификации врачей по специальности «Детская эндокринология»**

**У обучающегося совершенствуются следующие профессиональные компетенции (далее - ПК) (по видам деятельности):**

### **В профилактической деятельности:**

- способность и готовность владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний (ПК-1);
- способность и готовность планировать проведение профилактических прививок состоящим под наблюдением детям (ПК-2).

### **В диагностической деятельности:**

- способность и готовность использовать и анализировать методы клинического, лабораторного, инструментального обследования пациентов для своевременной диагностики конкретной группы заболеваний и патологических процессов (ПК-3);
- способность и готовность выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя знания основных клинических и медико-биологических дисциплин (ПК-4);
- способность и готовность выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний в конкретной группе заболеваний (ПК-5).

### **В лечебной деятельности:**

- способность и готовность выполнять основные лечебные мероприятия при заболеваниях, встречающихся в практической деятельности (ПК-6);
- способность и готовность осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии больным в соответствии с поставленным диагнозом (ПК-7);

- способность и готовность своевременно выявлять неотложные и жизнеугрожаемые состояния и использовать средства и методы их немедленного устранения (ПК-8).

#### **В реабилитационной деятельности:**

- способность и готовность применять различные реабилитационные мероприятия (медицинские, социальные, психологические) при наиболее распространенных патологических состояниях организма и заболеваниях (ПК-9);

- способность и готовность давать рекомендации по выбору оптимального режима двигательной активности, диеты, определять показания и противопоказания к назначению средств лечебной физкультуры, массажа, физиотерапии, рефлексотерапии, фитотерапии (ПК-10).

### **Перечень знаний, умений и навыков**

#### **По окончании обучения врач – детский эндокринолог должен знать:**

- законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения;  
- общие вопросы организации педиатрической помощи в Российской Федерации и работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с обслуживанием детей;

- правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком в соответствии с действующей инструкцией;

- принципы диспансеризации здоровых детей и подростков, распределения детей по группам здоровья и группам «риска»;

- вопросы диспансеризации больных детей и профилактики хронических форм заболеваний;

- вопросы организации и задачи гигиенического обучения и воспитания детей;

- санитарно-гигиенические и профилактические мероприятия по охране здоровья детей;

- противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции;

- анатомо-физиологические особенности организма плода и ребенка;

- взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию;

- физиологическое развитие детей в различные возрастные периоды;

- принципы рационального (сбалансированного) вскармливания и питания детей;

- основные вопросы патофизиологии, биохимии, иммунологии, генетики и других общемедицинских проблем;

- показатели гомеостаза в норме и патологии;

- основы водно-электролитного обмена, кислотно-щелочного баланса, возможные типы их нарушений и принципы коррекции;

- физиологию и патофизиологию системы кроветворения; кровообращения, дыхания, пищеварения и др.;

- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний;

- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний и пограничных состояний детского возраста;

- этиологию и патогенез соматических и эндокринных заболеваний;

- современные методы терапии основных соматических и эндокринных заболеваний и патологических состояний;

- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ;

- показания и противопоказания к их применению;

- осложнения, вызванные их применением;

- диетотерапию при различных видах патологии;
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля в детском возрасте;
- вопросы реабилитации и диспансерного наблюдения при различных заболеваниях, санаторно-курортное лечение;
- формы планирования и отчетности своей работы.

**По окончании обучения врач – детский эндокринолог должен уметь:**

- вести необходимую медицинскую документацию;
- способствовать правильному воспитанию и развитию здорового ребенка;
- правильно собрать и проанализировать генеалогический, перинатальный анамнез, анамнез жизни и заболевания;
- провести диспансеризацию здоровых детей различного возраста (комплексная оценка состояния здоровья и развития ребенка), обеспечить их дифференцированное наблюдение в зависимости от группы здоровья, с учетом факторов риска возникновения заболевания;
- провести диспансеризацию больных детей с учётом выявленной патологии, факторов риска возникновения осложнений и новых заболеваний;
- рассчитать содержание и калорийность пищевых ингредиентов в суточном рационе ребенка любого возраста;
- дать рекомендации по вскармливанию, питанию, воспитанию, закаливанию, режимным моментам;
- провести полное клиническое обследование ребенка, сформулировать предварительный диагноз;
- назначить необходимые лабораторные и инструментальные исследования, дать оценку их результатов, решить вопрос о необходимости дополнительных специализированных исследований и консультаций специалистов;
- в комплексе оценить результаты анамнеза, клинических, инструментальных и функциональных исследований, заключений специалистов, поставить клинический диагноз в соответствии с международной классификацией заболеваний, назначить лечение, контролировать его результаты, проводить коррекцию;
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор и т.д.);
- владеть методами профилактики, диагностики и лечения при различных заболеваниях в различных состояниях, методами диспансеризации и реабилитации больных детей;
- проводить анализ эффективности диспансеризации.

**По окончании обучения врач – детский эндокринолог должен владеть навыками:**

- физикальное исследование пациента с клинической интерпретацией результатов;
- оценка антропометрических данных и стадии полового развития
- оценка параметров клинических анализов крови, мочи;
- оценка биохимических анализов крови и мочи;
- оценка рентгенограммы лучезапястных суставов, с оценкой «костного возраста»;
- оценка базальных уровней гормонов;
- оценка результатов функциональных проб.

### III. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОМУ ЗАЧЕТУ

- А. Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе «Нарушение роста и полового развития у детей» повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часов по специальности «Детская эндокринология» проводится в форме зачета и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-детского эндокринолога в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.
- Б. Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения учебных модулей в объеме, предусмотренном учебным планом дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часа по специальности «Детская эндокринология».
- В. Лица, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часа по специальности «Детская эндокринология» и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ установленного образца – Удостоверение о повышении квалификации.

### IV. РАБОЧИЕ ПРОГРАММЫ УЧЕБНЫХ МОДУЛЕЙ

#### РАЗДЕЛ 1. Причины, факторы и формы низкорослости у детей и подростков

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1	Причины и формы низкорослости
1.2	Факторы риска низкорослости
1.3	Формы низкорослости у детей

#### РАЗДЕЛ 2. Клинические и лабораторные варианты низкорослости

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1	Клинико- анамнестические особенности различных форм низкорослости
2.2	Методы лабораторной и инструментальной диагностики низкорослости
2.3	Методы функциональной диагностики низкорослости
2.4	Дифференциальная диагностика низкорослости

#### РАЗДЕЛ 3. Лечение больных с дефицитом гормона роста и другими формами низкорослости

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.1	Препараты гормона роста у больных с дефицитом гормона роста
3.2	Лечение гипопитуитаризма
3.3	Препараты гормона роста у больных с другими формами низкорослости
3.4	Рост стимулирующая терапия

#### РАЗДЕЛ 4. Причины, факторы и формы задержки полового развития у детей и подростков

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
4.1	Причины и формы синдрома задержки полового развития
4.2	Факторы риска и формы синдрома задержки полового развития
4.3	Клинико- анамнестические особенности различных форм синдрома задержки полового развития
4.4	Методы лабораторной и инструментальной и функциональной диагностики синдрома задержки полового развития у мальчиков



Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
4.5	Методы лабораторной и инструментальной и функциональной диагностики синдрома задержки полового развития у девочек

#### РАЗДЕЛ 5. Симуляционный курс

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
5.1	Отработка методики оценки антропометрических показателей
5.2	Катетеризация периферических сосудов (вен); техника постановки периферических внутривенных катетеров

#### РАЗДЕЛ 6. Лечение больных с синдромом задержки полового развития

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
6.1	Лечение задержки полового развития у мальчиков
6.2	Лечение гипогонадизма у мальчиков
6.3	Лечение задержки полового развития у девочек
6.4	Лечение гипогонадизма у девочек

### У. УЧЕБНЫЙ ПЛАН

**Цель:** систематизация и углубление профессиональных знаний, умений, навыков, освоение новых знаний, методик, обеспечивающих совершенствование профессиональных компетенций по вопросам: профилактики, лечения и реабилитации детей с эндокринной патологией.

**Категория обучающихся:** врачи – детские эндокринологи, врачи – педиатры, врачи-неонатологи, врачи общей практики (семейные врачи).

Трудоемкость обучения: **36** академических часа.

Форма обучения: очная.

Режим занятий: 6 академических часов в день.

№	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ	СЗ	Иг Ат	
<b>1</b>	<b>Причины, факторы и формы низкорослости у детей и подростков</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>4</b>	<b>0</b>	<b>Текущий контроль (тесты)</b>
1.1	Причины и формы низкорослости	2	0	0	0	2	0	
1.2	Факторы риска низкорослости	2	0	0	0	2	0	
1.3	Формы низкорослости у детей	2	2	0	0	0	0	
<b>2</b>	<b>Клинические и лабораторные варианты низкорослости</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>Текущий контроль (тесты)</b>
2.1	Клинико- анамнестические особенности различных форм низкорослости	2	0	0	0	2	0	
2.2	Методы лабораторной и инструментальной диагностики низкорослости	1	0	0	1	0	0	
2.3	Методы функциональной диагностики низкорослости	2	2	0	0	0	0	
2.4	Дифференциальная диагностика низкорослости	1	0	0	1	0	0	
<b>3</b>	<b>Лечение больных с дефицитом гормона роста и</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>Текущий</b>

№	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ	СЗ	Иг. Ат	
	<b>другими формами низкорослости</b>							<b>контроль (тесты)</b>
3.1	Препараты гормона роста у больных с дефицитом гормона роста	3	2	0	0	1	0	
3.2	Лечение гипопитуитаризма	1	0	0	0	1	0	
3.3	Препараты гормона роста у больных с другими формами низкорослости	1	0	0	1	0	0	
3.4	Ростстимулирующая терапия	1	0	0	1	0	0	
<b>4</b>	<b>Причины, факторы и формы задержки полового развития у детей и подростков</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>4</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>Текущий контроль (тесты)</b>
4.1	Причины и формы синдрома задержки полового развития	2	2	0	0	0	0	
4.2	Факторы риска и формы синдрома задержки полового развития	1	0	0	1	0	0	
4.3	Клинико-anamnestические особенности различных форм синдрома задержки полового развития	1	0	0	1	0	0	
4.4	Методы лабораторной и инструментальной и функциональной диагностики синдрома задержки полового развития у мальчиков	1	0	0	1	0	0	
4.5	Методы лабораторной и инструментальной и функциональной диагностики синдрома задержки полового развития у девочек	1	0	0	1	0	0	
<b>5</b>	<b>Симуляционный курс</b>	<b>6</b>	<b>0</b>	<b>6</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>Текущий контроль (оценка практических навыков)</b>
5.1	Отработка методики оценки антропометрических показателей	3	0	3	0	0	0	
5.2	Катетеризация периферических сосудов (вен); техника постановки периферических внутривенных катетеров	3	0	3	0	0	0	
<b>6</b>	<b>Лечение больных с синдромом задержки полового развития</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>Текущий контроль (тесты)</b>
6.1	Лечение задержки полового развития у мальчиков	1	0	0	1	0	0	
6.2	Лечение гипогонадизма у мальчиков	2	2	0	0	0	0	
6.3	Лечение задержки полового развития у девочек	0,5	0	0	0,5	0	0	
6.4	Лечение гипогонадизма у девочек	0,5	0	0	0,5	0	0	
<b>Итоговая аттестация</b>		<b>2</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>зачет</b>
<b>Всего</b>		<b>36</b>	<b>10</b>	<b>6</b>	<b>18</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	

## VI. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

Тематика лекционных занятий:

№	Тема лекции	Содержание лекции	Формируемые компетенции
1.	Формы низкорослости у детей	1.3	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9.
2.	Методы функциональной диагностики низкорослости	2.3	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9.

№	Тема лекции	Содержание лекции	Формируемые компетенции
3.	Препараты гормона роста у больных с дефицитом гормона роста	3.1	ПК-3,ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9.
4.	Причины и формы синдрома задержки полового развития	4.1	ПК-3,ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9.
5.	Лечение гипогонадизма у мальчиков	6.2	ПК-3,ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9.

#### Тематика семинарских занятий:

№	Тема семинара	Содержание семинара	Формируемые компетенции
1.	Причины и формы низкорослости	1.1	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8
2.	Факторы риска низкорослости	1.2	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8
3.	Дифференциальная диагностика низкорослости	2.1	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8
4.	Препараты гормона роста у больных с дефицитом гормона роста	3.1	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8
5.	Лечение гипопитуитаризма	3.2	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8

#### Тематика практических занятий:

№	Тема практических занятий	Содержание практического занятия	Формируемые компетенции
1.	Методы лабораторной и инструментальной диагностики низкорослости	2.2	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
2.	Дифференциальная диагностика низкорослости	2.4	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
3.	Препараты гормона роста у больных с другими формами низкорослости	3.3	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
4.	Ростстимулирующая терапия	3.4	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
5.	Факторы риска и формы синдрома задержки полового развития	4.2	ПК-1, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
6.	Клинико-anamnestические особенности различных форм синдрома задержки полового развития	4.3	ПК-1, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
7.	Методы лабораторной и инструментальной и функциональной диагностики синдрома задержки полового развития у мальчиков	4.4	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
8.	Методы лабораторной и инструментальной и функциональной диагностики синдрома задержки полового развития у девочек	4.5	ПК-1, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
9.	Лечение задержки полового развития у мальчиков	6.1	ПК-1, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
10.	Лечение задержки полового развития у девочек	6.3	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
11.	Лечение гипогонадизма у девочек	6.4	ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7,

№	Тема практических занятий	Содержание практического занятия	Формируемые компетенции
			ПК-8, ПК-9

## VII. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

### Основная литература:

1. Берман Р.Э. Педиатрия по Нельсону 5 т.: пер. с англ./ Ричард Э. Берман, Роберт М. Клигман, Хол Б. Дженсон/ Под ред. А. А. Баранова. – Т. 2. – М.: ООО «Рид Элсивер», 2009.
2. Дедов И. И., Петеркова В. А. Руководство по детской эндокринологии. – М.: Универсум Паблишинг, 2006.
3. Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков: Учебное пособие/Под ред. проф. Н. П. Шабалова. – 2-е изд., испр. и доп. – М.: МЕДпресс-информ, 2009.
4. Скородок Ю. Л., Плотникова Е. В., Нагорная И. И. Синдром гиперандрогении: Методические рекомендации. – СПб, 2015.
5. Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями/ Под ред. И. И. Дедова и В. А. Петерковой. – М.: Практика, 2014.
6. Эндокринология. Я.В. Благосклонная, Е.В.Шляхто, А.Ю.Бабенко,-2-изд. Испр и доп. СпецЛит 2007,398с
7. Эндокринология . клинич. рекомендации. гл.ред..И.И.Дедов. Г.А.Мельниченко; Рос.ассоц. эндокринологов.М., ГЭОТАР-Медиа: 2007 г.288с
8. Клиническая генетика. Бочков Н.П., М. ГЭОТАР-Медиа: 2006,477 с

### Дополнительная литература:

1. Дедов И. И. Болезни органов эндокринной системы: Учебник. – М.: Медицина, 2000.
2. Лейкок Дж. Ф., Вайс П. Г. Основы эндокринологии, пер. с англ. – М.: Медицина, 2000.
3. Тиц Н. У. Энциклопедия клинических лабораторных тестов. Пер. с англ. – М.: Лабинформ, 1997.
4. Эндокринология/Под ред. Н. Лавина. Пер. с англ. – М.: Практика, 1999.

### Программное обеспечение:

1. Операционные системы: Windows 7, Windows 8, Windows Server 2012
2. Офисные пакеты MS Office 2003, MS Office 2007, MS Office 2010
3. Текстовый редактор Word
4. Антивирусное ПО: антивирус Dr. Web

### Базы данных, информационно справочные системы:

1. Российское образование <http://www.edu.ru> (сайт представляет собой систему интернет-порталов сферы образования, включая федеральные образовательные порталы по уровням образования и предметным областям, специализированные порталы. Законодательство. Глоссарий).
2. Медицина <http://www.medicina.ru> (сайт представляет собой систему интернет-порталов сферы медицины, включая федеральные порталы по разделам медицины, специализированные порталы. Законодательство. Глоссарий).
3. Координационный совет по развитию непрерывного медицинского и фармацевтического образования <http://www.sovetnmo.ru>

## МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

1. Клиника Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации  
СПб, ул. Литовская д. 2
2. Детская городская больница им. К.А. Раухфуса, эндокринное отделение, СПб, Лиговский проспект, д.8
3. Консультативно-диагностический диагностический центр СПб ГПМУ, кабинет эндокринолога, СПб, ул А. Матросова, дом 22.

Сведения об оснащённости образовательного процесса специализированным и лабораторным оборудованием

Наименование специализированных аудиторий и лабораторий	Перечень оборудования		Примечание
	Необходимо	Фактическое Наличие	
1	2	3	4
1. Учебная комната	1. Доска (1) 2.Мультимедиа 3.Ноутбук (1) 4.Наглядные пособия	1. Доска (1) 2.Мультимедиа 3.Ноутбук (1) 4.Наглядные пособия	Учебные комнаты оборудована компьютер, мультимедийный проектор
2. Фантомный класс	1. Доска (1) 2.Мультимедиа 3.Ноутбук (1) 4.Наглядные пособия 5.Фантом	1. Доска (1) 2.Мультимедиа 3.Ноутбук (1) 4.Наглядные пособия 5.Фантом	Класс оборудован фантомами предназначенными для обучения проведения основных реанимационных манипуляций
3.Лекционная аудитория	1. Доска (1) 2.Мультимедиа 3.Ноутбук (1)	1. Доска (1) 2.Мультимедиа 3.Ноутбук (1)	Телевизор и видеомагнитофон используются для внедрения инноваций по дисциплине
4.Компьютерный класс	Стационарный класс ПК в составе: компьютеров-4 -принтер лазерный HP1200-3	Стационарный класс ПК в составе: компьютеров-4 -принтер лазерный HP1200-3	Программное обеспечение: MSOffice, тестовая программа с банком заданий по дисциплине педиатрия

5.Кабинеты эндокринологов в консультативно-диагностических центрах	Оборудование кабинета, весы, ростомер, орхидометр	Оборудование кабинета, весы, ростомер, орхидометр	
6.Эндокринные отделения детских стационаров	Весы, ростомер, орхидометр, Рентгенологический кабинет, Кабинет УЗ диагностики	Весы, ростомер, орхидометр Рентгенологический кабинет Кабинет УЗ диагностики	

### **VIII. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА**

Текущий контроль успеваемости обеспечивает оценивание хода освоения модулей, и проводится в форме тестового контроля.

Итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения дополнительной профессиональной программы «Нарушение роста и полового развития у детей» повышения квалификации врачей по специальности «Детская эндокринология» проводится в виде зачета. Итоговая аттестация должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-детского эндокринолога в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

#### **ПРИМЕРЫ ТЕСТОВЫХ ЗАДАНИЙ**

1. Родители 14-летнего мальчика обеспокоены его низким ростом и отставанием в половом развитии. Из анамнеза известно, что родился с весом 3 кг и ростом 50 см, рос и развивался нормально, постоянно отставая от сверстников в росте. Физикальное обследование отклонений не обнаружило. Рост -2,0SD, телосложение пропорциональное. Подмышечное и лобковое оволосение отсутствует. Размер яичек 5 см<sup>3</sup>, длина полового члена - 6 см. В такой ситуации нет необходимости:

- А. Исследовать уровни гонадотропных гормонов
- Б. Расспросить родителей об их росте и половом созревании
- В. Сравнить костный возраст с ростовым возрастом и паспортным
- Г. Получить данные роста ребенка в прошлом и составить график
- Д. Заверить родителей в нормальном созревании ребенка

2. Какой диагноз наиболее вероятен у ребенка, описанного в предыдущем вопросе

- А. Гипопитуитаризм
- Б. Синдром Клайнфельтера
- В. Гипотиреоз
- Г. Конституциональная задержка роста и полового развития
- Д. Синдром Нунан

3. Какое из заболеваний не является причиной гипопитуитаризма:

- А. Краниофарингеома
- Б. Апоплексия гипофиза

- В. Ретикулогистиоцитоз
- Г. Генетически обусловленный дефект синтеза СТГ
- Д. Гормонпродуцирующая опухоль гипофиза

4. Для какого из заболеваний характерно пропорциональное телосложение

- А. Ахондроплазия
- Б. Мукополисахаридоз
- В. Гипотиреоз
- Г. Гипопитуитаризм
- Д. Синдром Марфана

5. В каком из случаев низкорослости «костный» возраст опережает паспортный

- А. Психо-эмоциональная депривация
- Б. Гипопитуитаризм
- В. Гипотиреоз
- Г. Аденогенитальный синдром
- Д. Длительный прием глюкокортикоидов в больших дозах

6. Какой симптом не характерен для гипопитуитаризма:

- А. Задержка роста более 3 SD
- Б. Инфантильные пропорции тела
- В. Отставание в психо-моторном развитии
- Г. Отставание "костного" возраста на 3 SD и более
- Д. Задержка полового развития

7. Какой из методов не применяют для доказательства недостаточности СТГ:

- А. Исследование СТГ в крови, взятой натощак
- Б. Исследование суточного ритма секреции СТГ
- В. Инсулиновый тест
- Г. Проба с физической (велозргометрической) нагрузкой
- Д. Клофелиновый тест

## СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ (ПРИМЕР)

### Задача 1.

Родители 14,5-летнего мальчика обеспокоены его низким ростом и отставанием в половом развитии. Рост матери 164 см, отца 177 см. Из анамнеза ребенка известно, что мальчик родился с весом 3000 г и длиной тела 50 см, развивался нормально, постоянно отставая от сверстников в росте. Наблюдается лор-врачом с диагнозом-хронический тонзиллит, за последний год обострений не было. Физикальное обследование отклонений не обнаружило. Рост -2,0 SD, телосложение пропорциональное, избыточного веса нет. Подмышечное и лобковое оволосение отсутствует. Оба яичка в мошонке, размеры их около 5 мл, длина полового члена – 5,0x2,5 см. «Костный» возраст отстает от паспортного и соответствует 12 годам. ЭКГ без патологии. Клинический анализ крови без патологии.

### Задание, вопросы:

1. Какие исследования необходимо провести ребенку для установления диагноза?
2. Какой диагноз наиболее вероятен?

3. Какие результаты, подтверждающие диагноз будут получены?
4. Какой прогноз для данного заболевания?
5. Какая этиология и патогенез данного заболевания?
6. Является ли данное заболевание наследственным?
7. Возможно ли генетическое подтверждение данного заболевания?
8. Каковы принципы лечения данного заболевания?

### **Ответы**

1. Рекомендуются уточнить семейный анамнез. Развивались ли один или оба родителя с задержкой роста и полового развития? (да). Необходимо также провести исследование базальных и стимулированных уровней гонадотропных гормонов и тестостерона.
2. Задержка полового развития. (семейная или конституциональная форма)
3. Базальные уровни гонадотропных гормонов и общего тестостерона в крови соответствуют допубертатным значениям. Проба с диферелином, тесты с одно- и трехкратным введением хорионического гонадотропина положительные.
4. Половое созревание у мальчика началось после 13,5 лет (размеры яичек более 4 мл характерны для начала полового созревания), темпы полового созревания чаще всего обычные. Прогноз для роста, половой и репродуктивной функции благоприятный
5. Причины задержки полового развития (ЗПР) зависят от конституциональных особенностей индивидуума (семейная форма) - позднего созревания гонадостата (системы, регулирующей функцию гонад) и рецепторов тканей-мишеней, взаимодействующих с гонадотропными и половыми гормонами. У части мальчиков причиной ЗПР может быть тяжелая хроническая соматическая (заболевания сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, легких, печени, крови и т.д.) или эндокринная (ожирение, гипотиреоз, тиреотоксикоз, гипопаратиреоз, сахарный диабет и т.д.) патология, а так же заболевания ЦНС (последствия травмы, инфекции, гипоксии). Иногда имеется сочетание причин.
6. Генетическое подтверждение диагноза задержка полового развития в настоящее время не возможно
7. В лечении задержки полового развития используют низкие дозы и короткие курсы препаратов тестостерона средней продолжительности действия, реже, (при псевдоретенции яичек) в сочетании с препаратами хорионического гонадотропина.

### **Задача 2.**

Родители мальчика 14,5 лет обратились с жалобами на избыточную массу тела, уменьшенные размеры наружных гениталий. Мальчик от первой беременности, первых срочных родов, родился с весом 3000г и длиной тела 51 см. С первых лет жизни опережал сверстников в росте. При осмотре рост выше среднего (+2,2 SD), избыток массы тела 20%, феминный тип отложения жира, евнухоидные пропорции, объем яичек 2,5 мл, размеры полового члена - 6,5x3,0 см, АП, РП по J.Tanner. «Костный» возраст близок к паспортному, ЭКГ без патологии, клинический анализ крови и общий анализ мочи в пределах возрастной нормы. Базальный уровень общего тестостерона 3,5 нмоль/л.

### **Задания, вопросы:**

1. Какие исследования необходимо провести ребенку?
2. Какой диагноз наиболее вероятен?
3. Какие результаты, подтверждающие диагноз будут получены?
4. Какова этиология данного заболевания? Является ли данное заболевание наследственным?
5. Какие принципы лечения данного заболевания?
6. Какой прогноз для репродуктивной функции?



### **Ответы:**

1. Необходимо провести исследование базальных и стимулированных уровней гонадотропных гормонов и тестостерона. При получении повышенных уровня/ей гонадотропных гормонов, рекомендовано кариотипирование.
2. Синдром Клайнфельтера (или его варианты)
3. При обследовании уровень ФСГ резко повышен, ЛГ на верхней границе нормы. Проведено кариотипирование. Кариотип 47,XXY (или другие варианты полисомии по X хромосоме).
4. Заболевание обусловлено нерасхождением половых хромосом в мейозе. В 50-60% случаев полисомия по X хромосоме обусловлена материнским фактором (риск рождения ребенка с анэуплоидией увеличивается после 35-летнего возраста) в 40-50% случаев нерасхождение хромосом имеет отцовское происхождение.
5. При недостаточной андрогенизации и /или повышенном уровне ЛГ и сниженном уровне тестостерона, назначают заместительную гормональную терапию препаратами тестостерона средней и длительной продолжительности действия.  
У больных с синдромом Клайнфельтера часто встречается ассоциированная с основным заболеванием патология. До назначения заместительной гормональной терапии необходимо исключить - нарушение углеводного обмена по диабетическому типу и гипотиреоз (вследствие аутоиммунного тиреоидита).
6. Прогноз для репродуктивной функции чаще всего сомнительный, но при некоторых вариантах синдрома возможна фертильность.

### **Задача 3.**

Родители мальчика 3 лет обратились с жалобами на его ускоренный рост, повышенную возбудимость, появление оволосения в подмышечных впадинах и на лобке с 2-летнего возраста, увеличение размеров полового члена. Родился доношенным, от нормально протекающей, со слов матери, беременности, с весом 3600, длиной 53 см. На первом году жизни психомоторное развитие было нормальным. С раннего возраста по скорости роста опережал сверстников, болел редко. При осмотре обращает на себя внимание диспропорциональность телосложения, рост +3,2 SD, вес соответствует росту. Половое развитие по J Tanner AP PIII penis 5x2,5 см, тестикулы в мошонке около 1 мл. Физикальное обследование отклонений не обнаружило. Клинический анализ крови и общий анализ мочи, без патологии.

### **Задания, вопросы:**

1. Какие исследования для уточнения диагноза необходимо провести ребенку?
2. Какой из диагнозов наиболее вероятен?
3. Какие результаты, подтверждающие диагноз, будут получены?
4. Каков этиопатогенез данного заболевания? Является ли данное заболевание наследственным?
5. Возможно ли генетическое подтверждение данного заболевания?
6. Принципы лечения заболевания и прогноз?
7. Прогноз для репродуктивной функции при данном заболевании?

### **Ответы:**

1. Необходимо провести исследование «костного» возраста (рентгенограмма лучезапястных суставов). Исследование базальных и стимулированных уровней ЛГ, ФСГ, базальных уровней общего тестостерона, и 17-ОН-прогестерона и ХГЧ, АКТГ и кортизола. УЗИ надпочечников и яичек

2. Преждевременное половое развитие, ложное преждевременное половое развитие, ВГКН (врожденная гиперплазия коры надпочечников), вследствие дефицита 21-гидроксилазы, простая форма

3. «Костный» возраст опережает паспортный и соответствует возрасту 7-лет или старше. Уровни гонадотропных гормонов соответствуют норме для допубертатного возраста. Проба с диферелином отрицательная (подъем уровня ЛГ не превышает 5 мМЕ/л). Уровни общего тестостерона и 17-ОН прогестерона резко повышены (уровень 17-ОН прогестерона выше 4 нг/мл). Повышенный уровень 17-ОН прогестерона является главным диагностическим критерием. Уровень АКТГ повышен, при почти нормальном уровне кортизола. При УЗИ яичек и надпочечников- данных за объемное образование не получено. Уровень ХГЧ в норме.

4. 21-гидроксилаза – микросомальный фермент, участвующий в синтезе минералокортикоидов (переход прогестерона в 11-дезоксикортикостерон) и в синтезе глюкокортикоидов (переход 17-гидроксипрогестерона в 11-дезоксикортизол). Поэтому при недостаточности этого фермента нарушается продукция кортизола и, при активности 21-гидроксилазы менее 1%, альдостерона. Активность фермента (около 5-10%) при простой (вирильной) форме определяет развитие компенсированной глюкокортикоидной недостаточности при выраженном избытке андрогенов. Заболевание является наследственным, с аутосомно-рецессивным типом передачи.

5. К снижению функции фермента 21-гидроксилазы приводят мутации в гене CYP21A2. В большинстве молекулярно-генетических лабораторий возможно исследование мажорных мутаций в этом гене. Заболевание наследуется аутосомно-рецессивно. У больного ребенка мутации в гене CYP21A2 выявляют либо в гомозиготном состоянии или в состоянии компаунд. Родители чаще всего являются здоровыми носителями. Риск повторного рождения в этой семье ребенка с ВГКН составляет 25%. Разработана пренатальная диагностика этого заболевания

6. Больные ВГКН вследствие недостаточности 21-гидроксилазы нуждаются в постоянном приеме препаратов глюкокортикоидного, а при дефиците минералокортикоидов (чаще всего, при сольтеряющей форме) – и минералокортикоидного действия. Из глюкокортикоидов препаратом выбора является таблетированный гидрокортизон. Средняя терапевтическая доза 15-20 мг/м<sup>2</sup> поверхности тела. Рекомендуются на 3-кратный прием препарата: 6-7 часов – 25-40% суточной дозы, 14-15 часов – 20-33% суточной дозы, 22-23 часа – 33-50%. Контроль терапии осуществляют по уровням 17-ОН прогестерона (он не должен превышать 4 нг/мл) и нормализации активности ренина плазмы. При повышении уровня ренина плазмы к терапии добавляют препараты 9-фторкортизона в дозе 25-50 мкг/м<sup>2</sup> поверхности.

Прогноз благоприятный при своевременно начатой, адекватной терапии. При позднем начале глюкокортикоидной терапии (если «костный» возраст к этому моменту достиг пубертатных значений) у больных возможна преждевременная активация гипоталамо-гипофизарно-гонадной оси с развитием клиники истинного преждевременного полового созревания. В такой ситуации необходимо дополнительное назначение антигонадотропной терапии (диферелин).

7. При адекватной и длительной компенсации недостаточности глюко- и минералокортикоидов, прогноз для фертильности благоприятный, но повышен риск опухолей яичек. Необходимо помнить об аутосомно-рецессивном характере наследования заболевания. Рекомендовано обследование супруги пациента на мутации в гене, кодирующем 21-гидроксилазу. При установлении носительства мутации у супруги- риск рождения больного ребенка составляет 50%.

## **НОРМАТИВНЫЕ ПРАВОВЫЕ АКТЫ**

1. Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»
3. Федеральный закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации»
4. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16.04.2012 г. № 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи".
5. Приказ Росздрава № 28 от 18.01.2006 «Об организации деятельности врача-педиатра участкового»
6. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19 апреля 2007 г. № 283 «Критерии оценки эффективности работы врача-педиатра участкового»
7. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 5 мая 1999г №154 «О совершенствовании медицинской помощи детям подросткового возраста»
8. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 30 декабря 2003 г. N 621 «О комплексной оценке состояния здоровья детей»
9. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации (Минздрав России) от 21 марта 2014 г. N 125н г. Москва "Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям"
10. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 июня 2011 г. N 624н "Об утверждении Порядка выдачи листков нетрудоспособности"
11. Приказ МЗ РФ № 139 от 04.04.03г. «Об утверждении инструкции по внедрению оздоровительных технологий в деятельность образовательных учреждений»
12. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 12.11.2012 №908н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи по профилю «детская эндокринология»