



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
"РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА" МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

РОССИЙСКАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА
- ФИЛИАЛ ФЕДЕРАЛЬНОГО ГОСУДАРСТВЕННОГО АВТОНОМНОГО ОБРАЗОВАТЕЛЬНОГО УЧРЕЖДЕНИЯ ВЫСШЕГО
ОБРАЗОВАНИЯ «РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ
Н.И. ПИРОГОВА» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

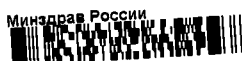
(РДКБ - филиал ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)

Ленинский проспект, д. 117
г. Москва, 119571

Тел. +7 (495) 936-92-51

E-mail: clinika@rdkb.ru

20.06.2024 № 1981



№2-130572 от 24.06.2024

Директору Департамента
регулирования обращения
лекарственных средств
и медицинских изделий
Министерства здравоохранения
Российской Федерации
Е. М. Астапенко

Глубокоуважаемая Елена Михайловна!

Прошу Вас принять информацию, по вопросу организации защиты заявок субъектов Российской Федерации на централизованное лекарственное обеспечение на 2025 год в рамках исполнения постановлений Правительства Российской Федерации от 26.11.2018 № 1416 «О порядке организации обеспечения лекарственными препаратами лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта - Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей, представить критерии назначения централизованно закупаемых лекарственных препаратов в 2025 году согласно действующим клиническим рекомендациям, сообщаем.

1. Программа расчета потребности; предпочитаемые схемы лекарственной терапии и критерии переключения:

В части, касающейся пациентов с диагнозом гипофизарный нанизм, расчёт потребности осуществляется согласно клиническим рекомендациям «Гипопитуитаризм» возрастная группа дети - заместительная терапия соматропином назначается из расчета 0,025-0,033 мг/кг/сут., при вступлении в пубертат, возможно увеличение дозы до 0,045-0,05 мг/кг/сут.

Также при сохраняющемся СТГ-дефиците после достижения конечного роста лечение соматропином возобновляют в метаболической дозе, рекомендованной для взрослых пациентов 0,0033—0,005 мг/кг/сут.


2. Требования к сопровождающей медицинской документации (выписки из истории болезни, листы назначения лекарственных препаратов и др.)

Для возможности осуществлять оценку эффективности и безопасности проводимой заместительной терапии лекарственным препаратом соматропином, детям и подросткам с диагнозом гипофизарный нанизм, по согласованию с руководителем Центра диагностики и лечения нарушений роста, экспертом Минздрава Российской Федерации (гипофизарный нанизм) д.м.н., Е.В. Нагаевой, разработаны рекомендации по представлению медицинской документации, в том числе выписка лечащего врача - детского эндокринолога (Приложение).

С уважением!

Приложение: 2 л.

**Директор РДКБ - филиала
ФГАОУ ВО РНИМУ имени
Н.И. Пирогова Минздрава России,
главный внештатный
детский специалист эндокринолог
ДЗМ и ЦФО Минздрава России,
д.м.н., профессор**



Е.Е. Петрайкина

Требования (пожелания) к выпискам детей с гипофизарным нанизмом:

1. Для первичных пациентов:

– полноценная выписка из стационара (**НЕ заключение и НЕ ксерокс из амбулаторной карты!!!**), отражающая правильность поставленного диагноза «Гипофизарный нанизм»:

- диагноз: основной и сопутствующий,
- **кариотип (для всех девочек)!!!!**
- результаты СТГ-стимуляционных тестов (все «точки!»),
- рост, скорость роста, SDS роста, вес
- данные ИРФ-1, оценка функции др. тропных гормонов
- МРТ головного мозга,
- «Костный возраст»,
- другие проведенные лабораторно-инструментальные обследования,
- Рекомендуемое лечение.

2. Для детей, нуждающихся в лечении гормоном роста, суточная доза которого превышает стандартную:

- полноценная выписка давностью **не более 1 года**:

- Диагноз: основной и сопутствующий
- Клинический статус
- Стадия полового развития
- Для девочек обязателен **кариотип**
- Динамика роста, скорости роста (с указанием SDS роста, SDS скорости роста) и веса
- «Костный возраст»
- данные **ИРФ-1**, оценка функции др. тропных гормонов
- Проведенные лабораторно-инструментальные обследования
- Рекомендуемое лечение.
- **Краткое заключение с обоснованием необходимости увеличения дозы гормона роста!!!**

!!! Хронологический возраст (18 лет) в некоторых случаях не должен быть критерием для прекращения ростстимулирующей терапии. Согласно Национальному Консенсусу по диагностике и лечению соматотропной недостаточности терапия ГР в ростстимулирующей дозе прекращается при скорости роста менее 2 см/год на фоне лечения ГР; достижении костного возраста 14-15 лет у девочек, 16-17 лет у мальчиков. Достижение генетически прогнозируемого роста, но не более 170см у девочек, 180 см у мальчиков.

Далее пациентам с изолированным СТГ - дефицитом проводится ретестирование на пробе с инсулином. В случае подтверждения дефицита ГР лечение возобновляется в метаболической дозе.

Требования к выпискам детей с гипотизарным нанизмом:

Ф.И.О. _____

Дата рождения _____

Клинический диагноз:

Неделя гестации ____ при рождении: длина ____ вес ____

Наследственность:

Рост отец _____ мать _____

Генетически прогнозируемый рост _____

SDS генетически прогнозируемого роста _____

Диагноз верифицирован (дата, медицинская организация)

До лечения:

по данным осмотра: рост ____ см; SDS роста: ____; скорость роста: ____ см/год;

вес ____ кг; ИМТ ____; SDSИМТ: ____ Таннер ____ (Ma / G , P , Ax ,Me)

Для всех девочек обязательно указать кариотип !!!

По данным проведенного обследования:

биохимия крови (дата, указать референс лаборатории!!!)

- Общ. белок _____
- глюкоза крови _____ ммоль/л,
- АЛТ _____
- АСТ _____
- общ. билирубин _____

и др.

гормональное обследование (дата, указать референс лаборатории!!!):

- ИФР-1

и др. тропные гормоны

костный возраст (дата) _____ хронологический возраст _____

- Консультация окулиста (при наличии)

- **МРТ головного мозга** (дата, заключение, при наличии объемного образования - заключение нейрохирурга, онколога с разрешением о лечении гормоном роста)

др. обследования

Проведены пробы: указать все «точки»! (для первичных пациентов).

с инсулином _____ на _____ минуте
дата проведения _____

с клофелином _____ на _____ минуте
дата проведения _____

Начало лечения гормоном роста (дата) _____ в дозе _____

Результаты динамического наблюдения (1 раз в 6 месяцев):

Дата	Возраст (годы)	Рост (см)	SDS роста	Масса тела (кг)	КВ (годы) /половое развитие по Таннер	Расчетная доза ГР (мг/кг/сут)	Терапия по поводу других недостаточностей

ПРИМЕР:

Дата	Возраст (годы)	Рост (см)	SDS роста	Масса тела (кг)	КВ (годы) /половое развитие по Таннер	Расчетная доза ГР (мг/кг/сут)	Терапия по поводу других недостаточностей
15.06.2009	4 года 5 м	91,4	-2,91	15.0	2 года / 1	0,033	Эутирокс 37,5 мкг/сут
05.02.2010	5 лет 1 м	101,8	-1.58	16.4	3 года/ 1	0,033	Эутирокс 37,5 мкг/сут
10.06.2013	8 лет 5 м	139,0	+1.82	30.2	7 лет / 1	0,033	Эутирокс 37,5 мкг/сут
29.06.2015	10 лет 5 м	152,4	+2.07	39.6	10 лет/ 1	0,033	Эутирокс 100 мкг/сут
28.06.2016	11 лет 5 м	158.5	+2.03	42.5	11 лет / 1	0,033	Эутирокс 100 мкг/сут
23.05.2017	12 лет 4 м	164,5	+2.03	47.7	- / 1	0,033	Эутирокс 112 мкг/сут Омнадрен 0,2 мл
01.11.2017	12 лет 10 м	168.4	+2.11	51.1	12 лет / 2	0,022	Эутирокс 112 мкг/сут Омнадрен 0,4 мл

За весь период лечения (... лет ... мес) вырос на _____ см
скорость роста в среднем) _____ см/год

В настоящее время (дата):

по данным осмотра: рост _____ см; SDS роста: _____; скорость роста: _____ см/год;
вес _____ кг; ИМТ _____; SDS ИМТ: _____ Таннер _____ (Ma / G, P, Ax, Me)

По данным проведенного обследования (дата):

биохимия крови (дата, указать референс лаборатории!!!)

- Общ. белок _____
 - глюкоза крови _____ ммоль/л,
 - АЛТ _____
 - АСТ _____
 - общ. билирубин _____
- и др.

гормональное обследование (дата, указать референс лаборатории!!!):

- ИФР-1
- и др. тропные гормоны

Костный возраст (дата) _____ хронологический возраст _____

- Консультация окулиста (при наличии);
- Проведенные инструментальные обследования;
- **МРТ головного мозга** (дата, заключение, при наличии объемного образования - заключение нейрохирурга, онколога с разрешением о лечении гормоном роста)

др. обследования

Доза в настоящее время: _____

Краткое заключение с обоснованием необходимости увеличения дозы гормона роста выше стандартной):

Главный врач ГБУЗ « ДГП № ДЗМ»

Главный окружной детский
эндокринолог

Лечащий врач - детский эндокринолог

Выписка, подписи и печать учреждения обязательны!

***На впервые выявленных детей (в 2024-2025гг.) с гипотизарным
нализмом выписка лечащего врача + первичная выписка
из стационара !!!***