



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 гипотизарным нанизмом:**

### **1. Для первичных пациентов:**

– полноценная выписка из стационара (**НЕ заключение и НЕ ксерокс из амбулаторной карты!!!**), отражающая правильность поставленного диагноза «Гипотизарный 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 \_\_\_\_; SDS<sub>ИМТ</sub>: \_\_\_\_ 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 \_\_\_\_\_; SDSимт: \_\_\_\_\_ 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 !!!***