

Общественная организация «Российская ассоциация эндокринологов»

Утверждено:



Президент академик РАН Дедов И.И.

Клинические рекомендации

Идиопатическая низкорослость у детей и подростков

Кодирование по Е34.3
Международной
статистической
классификации болезней
и проблем, связанных со
здоровьем:

Возрастная группа: Дети

Год утверждения: **2026**

Разработчик клинической рекомендации:

Общественная организация «Российская ассоциация эндокринологов»

Оглавление

Оглавление	2
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	7
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	9
Алгоритм диагностики идиопатической низкорослости представлен в приложении Б. 2.1 Жалобы и анамнез	10
2.2 Физикальное обследование	11
2.3 Лабораторные диагностические исследования	13
2.4 Инструментальные диагностические исследования	14
2.5 Иные диагностические исследования	16
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	18
3.1 Консервативное лечение	18
3.2 Альтернативные методы лечения идиопатической низкорослости	22
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов	23

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	23
6. Организация оказания медицинской помощи.....	25
7. Дополнительная информация.....	26
Критерии оценки качества медицинской помощи	27
Список литературы.....	28
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	33
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	36
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	38
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	44
Приложение В. Информация для пациента	45
Приложение Г1. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	45

Список сокращений

ВЧД – внутричерепное давление

ЗВУР – задержка внутриутробного развития

ИН – идиопатическая низкорослость

ИФР-1 – инсулиноподобный ростовой фактор I

МРТ – магнитно-резонансная томография

СТ4 – свободный тироксин

СТГ – соматотропный гормон

ТТГ – тиреотропный гормон

ИРИ – иммунореактивный инсулин

НbA1c – гликированный гемоглобин

SD (standart deviation) – стандартное отклонение

SDS (standart deviation score)– коэффициент стандартного отклонения

Термины и определения

Низкорослость – рост менее 3-го перцентиля (SDS роста менее -2) для соответствующего возраста и пола.

Скорость роста – абсолютное изменение длины тела во времени (чаще в пересчете за 1 год).

Идиопатическая задержка роста – состояние, характеризующееся низкорослостью (SDS роста менее -2 или ниже 3-го перцентиля) для соответствующего пола и возраста, при котором исключены известные причины низкорослости.

SDS (standart deviation score) – коэффициент стандартного отклонения – интегральный показатель, применяемый для оценки соответствия индивидуального роста ребенка референсным значениям для соответствующего возраста и пола. SDS показывает, сколько стандартных (сигмальных) отклонений составляет разница между средним нормальным и измеренным значениями.

Костный возраст – критерий биологической зрелости организма, определяемой степенью окостенения скелета.

Половой статус – наличие и стадия развития вторичных половых признаков на момент обследования ребенка.

Пубертат – транзиторный период между детством и половой зрелостью организма, процесс физических, гормональных, физиологических и психологических изменений в организме подростка, которые способствуют развитию вторичных половых признаков и приводят к репродуктивной зрелости индивида.

Индекс массы тела (ИМТ) – величина, позволяющая оценить степень соответствия массы тела его росту. Рассчитывается по формуле: $ИМТ = \text{масса (кг)} / \text{рост(м)}^2$.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Идиопатическая задержка роста [код по МКБ E34.3] – состояние, характеризующееся низкорослостью (SDS роста менее -2 или ниже 3-го перцентиля) для соответствующего пола и возраста, при этом исключены все известные причины низкорослости [1].

Критерии идиопатической низкорослости:

- нормальные длина и масса тела ребенка при рождении;
- отсутствие диспропорций телосложения;
- отсутствие хронических соматических заболеваний (со стороны сердца, почек и др. органов) в стадии декомпенсации;
- отсутствие психоэмоциональных (стрессорных) факторов;
- отсутствие алиментарных факторов;
- отсутствие эндокринопатий, в том числе дефицита гормона роста.

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Само понятие «идиопатический» свидетельствует о неизвестности причины, вызвавшей патологию. В связи с этим, термин «идиопатическая низкорослость» (ИН) включает в себя как нераспознанную патологию (эндокринные нарушения, синдромальные и костные патологии, последствия недостаточного питания, психологических или психических нарушений и т.п.), так и варианты нормального развития. ИН представляет собой гетерогенную группу низкорослых детей с большой генетической и фенотипической вариабельностью. Низкорослость может быть обусловлена влиянием генетических, эпигенетических факторов, а также воздействием факторов внешней среды. По данным различных исследований, в т.ч. с применением генетических технологий, около 25 – 49% детей с диагнозом «идиопатическая низкорослость» имеют генетические нарушения. Наиболее распространенными являются мутации генов: *SHOX*, *ACAN*, *NPR2*, а также генетические дефекты генов системы оси соматотропный гормон-инсулиноподобный фактор роста 1(СТГ-ИФР-1) [2,3].

Синдромальная задержка роста является неотъемлемой составляющей более 2000 различных синдромов. Наиболее распространен синдром Шерешевского-Тернера (1:2500—3000 живорожденных девочек), обусловленный структурными аномалиями X-хромосомы. Синдром Нуна встречается с равной частотой у детей обоего пола (1:1000—2000) и

характеризуется нормальным кариотипом (возможны как спорадические, так и семейные варианты). Клинические проявления синдрома Нунан зависят от генетической природы заболевания; часто встречаются стертые формы, задержку роста при которых расценивают как вариант ИН. В таких случаях необходимы углубленные гормональные и молекулярно-генетические исследования [4].

В мировой и отечественной педиатрической практике употребляется и несколько других названий, входящих в данную категорию: конституциональная задержка роста, конституциональная низкорослость, конституциональная задержка роста и пубертата, нормально-вариантная низкорослость, семейная низкорослость, семейная задержка роста и пубертата и др. [2,3,5].

Диагноз «идиопатическая низкорослость» правомерен до тех пор, пока не выявлена причина наблюдаемых нарушений роста. При установлении причины, данный диагноз более не применяется.

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Рост, с точки зрения статистики, характеризуется нормальным распределением среди населения, исходя из этого, около 2% населения в общей популяции являются низкорослыми. В большинстве случаев (60 – 80%) причина низкорослости остается неизвестной, в связи с чем диагностируется ИН [1,3]. Лишь в 3,0 – 5,0% случаев у низкорослых детей с показателями роста менее третьей перцентиля удается обнаружить эндокринные нарушения, такие как дефицит СТГ, гипотиреоз, гиперкортицизм и др. или синдромальную патологию. В 9,5% случаев причиной низкорослости являются другие факторы (недостаточное питание, психологические или психические нарушения и т.п.), в 15% выявляются сниженные показатели массы и длины тела при рождении [6].

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

МКБ Е34.3 – Низкорослость [карликовость], не классифицированная в других рубриках.

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В соответствии с классификацией, принятой Европейским Обществом педиатров-эндокринологов (ESPE) в 2007 году и одобренной к применению Международным консенсусом 2008 года, выделяют две формы идиопатической низкорослости: семейную и несемейную. При семейной форме ребенок является низкорослым в сравнении с соответствующим полом и возрастом, но при этом остается в пределах

среднеродительского роста. При несемейной форме ребенок является низкорослым в сравнении с соответствующим полом и возрастом, а также по сравнению со своими родителями: его SDS роста при обследовании значительно (на 2 SD (standart deviation) и более) ниже SDS среднеродительского роста [1,7].

После 13-и лет для девочек и 14-и лет для мальчиков обе формы подразделяют на низкорослость с задержкой пубертата или без нее. Задержку пубертата диагностируют у девочек в 13 лет при отсутствии увеличения молочных желез; у мальчиков в 14 лет – при объеме яичек меньше 4 мл. Несемейную низкорослость с задержкой пубертата также называют **конституциональной задержкой роста и пубертата** [1,7].

Классификация ИН [1]:

а) Семейная низкорослость:

- с задержкой пубертата;
- без задержки пубертата.

б) Несемейная низкорослость:

- с задержкой пубертата (конституциональная задержка роста и пубертата);
- без задержки пубертата.

В качестве отличительного критерия используют рост родителей. Для этого рассчитывается среднеродительский (генетически прогнозируемый) рост по формуле Tanner:

$$\text{среднеродительский рост (для мальчиков)} = \frac{\text{рост отца} + \text{рост матери} + 13\text{см}}{2}$$

$$\text{среднеродительский рост (для девочек)} = \frac{\text{рост отца} + \text{рост матери} - 13\text{см}}{2}$$

Границы среднеродительского роста могут варьировать у мальчиков в пределах ± 10 см, у девочек - в пределах ± 7 см.

Комментарии: Низкорослость можно определить как семейную в случае соответствия роста ребенка среднеродительскому росту при наличии хотя бы одного родственника с низкорослостью, даже если этот родственник не является родителем ребенка (дяди, тети, дедушки, бабушки). Низкорослыми считаются мужчины ростом менее 163см, женщины - менее 150 см.

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)»

Идиопатическая низкорослость характеризуется низким ростом ребенка при нормальных пропорциях тела и при отсутствии выявленной патологии как ее возможной причины, SDS роста ребенка при этом -2 и ниже по сравнению со средними показателями роста у детей данного возраста и пола. Кроме того, скорость роста снижена до -2 и менее

SDS в течение одного года наблюдения в сравнении с популяционной средней для соответствующего хронологического возраста и пола; ИЛИ скорость роста менее $-1,5$ SD в течение двух лет наблюдения в сравнении с популяционной средней для соответствующего хронологического возраста и пола [8–12].

Комментарии: Анализ скорости роста позволяет выявить первые признаки отставания в росте. Для оценки скорости роста необходимо располагать данными как минимум двух точных измерений. Для минимизации погрешностей расчетов предпочтительнее, чтобы интервал между измерениями был не менее 6 месяцев [12–14].

$$\text{скорость роста (см/год)} = \frac{\text{рост 2} - \text{рост 1}}{\text{хронологический возраст 2} - \text{хронологический возраст 1}}$$

SDS (Standard Deviation Score) – коэффициент стандартного отклонения – интегральный показатель, применяемый для оценки соответствия индивидуального антропометрического показателя ребенка референсным данным для соответствующего возраста и пола. SDS показывает, сколько стандартных (сигмальных) отклонений (SD) составляет разница между средним арифметическим и измеренным значениями [12,14].

$SDS = (x - X)/SD$, где

x – индивидуальный антропометрический показатель ребенка (рост, скорость роста, масса тела и др.)

X – средний соответствующий показатель для данного хронологического возраста и пола

SD – стандартное отклонение показателя для данного хронологического возраста и пола

$SDS = -2$ SD соответствует 3-его перцентилю

$SDS = 0$ соответствует 50-ому перцентилю

$SDS = +2$ SD соответствует 97-ому перцентилю.

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Идиопатическая низкорослость является диагнозом исключения. После установления какой-либо конкретной причины задержки роста, диагноз «идиопатическая низкорослость» более не применяется.

Критерии установления диагноза/ состояния:

- 1) данные анамнеза,
- 2) результаты физикального обследования, в том числе антропометрии,
- 3) данные лабораторных исследований,
- 4) результаты инструментального обследования.

Алгоритм диагностики идиопатической низкорослости представлен в приложении Б.

2.1 Жалобы и анамнез

Оценка состояния здоровья и антропометрических данных любого ребенка с низким ростом должна начинаться с тщательного сбора анамнеза (анамнез жизни, семейный анамнез, анамнез заболевания). Сбор анамнеза заболевания важен для понимания возможной этиологии задержки роста и правильной интерпретации клинической картины на момент обследования.

- **Рекомендуется** проведение анализа анамнестических данных ребенка с подозрением на ИН: особенностей течения беременности и родов (например, перенесенных матерью во время беременности инфекционных заболеваний, гипертонии, медикаментозном лечении и др.), состояния ребенка при рождении по шкале Апгар, наличия послеродовых осложнений и др., а также данных массы и длины тела при рождении (в соответствии со сроком беременности и половой принадлежностью) при первичной консультации/обследовании ребенка с подозрением на ИН с целью дифференциальной диагностики ИН и задержки роста вследствие ЗВУР (задержки внутриутробного развития) [15,16] (УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** проведение анализа анамнестических данных ребенка с подозрением на ИН: наличие тяжелых пороков развития и хронических заболеваний (например, хронической почечной недостаточности, хронических заболеваний желудочно-кишечного тракта, приводящих к мальабсорбции, целиакии, заболеваний центральной нервной системы, крови, печени, пороков развития сердечно-сосудистой и бронхо-легочной систем, системных воспалительных заболеваний и т.д.) с целью дифференциальной диагностики ИН и соматогенной задержки роста [1,5,16,17] (УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** определение (с помощью сбора анамнеза, анализа медицинской документации) возраста начала отставания в росте (снижения темпов роста) ребенка с подозрением на ИН с целью дифференциальной диагностики ИН с задержкой роста вследствие ЗВУР, синдромальной низкорослостью и соматогенной задержкой роста [1,5,13,15,16] (УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** оценка психоэмоционального состояния ребенка с подозрением на ИН, о котором можно судить по его общительности, степени социализации, успеваемости в школе, ангажированности родителей в его жизни и т.п., с целью

дифференциальной диагностики ИН с задержкой роста, обусловленной депривационными или психосоциальными причинами [17–19] (УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** проведение анализа семейного анамнеза пациента с подозрением на ИН: роста матери и отца (при возможности - измерение в процессе обследования), вычисление среднеродительского роста) [13,14]; сроков пубертата у родителей и близких родственников (менархе у женщин, появление оволосения, ростовой скачок, возраст достижения конечного роста и т.п.); наличия низкорослых родственников (особенно с ростом -2 SDS и ниже) и особенностей их фенотипа (для этого может потребоваться изучение семейных фотографий); а также выяснение наличия близкородственных браков с целью исключения костных дисплазий, наследственных заболеваний и синдромов, ассоциированных с низкорослостью [9,12,20] (УУР С, УДД 5).

Комментарии: в ряде случаев у родителей (чаще у мужчин) детей с ИН можно выявить аналогичный вариант развития: низкий рост с 2-х лет чуть ниже 3-го перцентиля на протяжении всего детства, позднее (с отставанием на 2-4 года от сверстников) начало пубертата и поздний ростовой скачок с достижением нормального конечного роста.

2.2 Физикальное обследование

Как и все этапы обследования ребенка, физикальный осмотр нацелен на выявление причины низкорослости, прежде всего, это измерение и анализ антропометрических показателей.

- **Рекомендуется** обязательное проведение антропометрических измерений (длина тела/рост, рост сидя, масса тела, ИМТ), расчет SDS роста, скорости роста, SDS скорости роста, SDS индекса массы тела), обязательное построение индивидуальных графиков роста детям с подозрением на ИН с целью выявления низкорослости, оценки её выраженности, а также определения динамики роста [9,12,14] (УУР С, УДД 5).

Комментарии. Детям младше 2 лет измерение роста производят в положении лежа. В случае измерения роста в положении стоя, к полученному значению необходимо прибавить 0,7см.

Детям старше 2 лет измерение роста производят в положении стоя. При невозможности выполнить данную процедуру, рост измеряют в положении лежа, при этом из полученного значения необходимо вычесть 0,7см.

Для построения индивидуального графика роста используют перцентильные таблицы (Приложение А3).

Скорость роста и SDS скорости роста наиболее информативны у детей допубертатного возраста. У детей старше 10-11 лет оценка данных показателей может быть сопряжена со значительными погрешностями в связи с быстрой динамикой скорости роста в этом возрасте и различными сроками вступления в пубертат [14].

Идиопатическая низкорослость диагностируется при росте ребенка ниже -2 SD, в случае отсутствия у него другой выявленной причины низкорослости [1,2,8–12].

- **Рекомендуется** проведение обследования ребенка с подозрением на ИН при значении SDS роста больше -2 (то есть в условиях отсутствия значительного отставания в росте), но при скорости роста -2 SDS и менее в течение 1 года в сравнении с популяционной средней для соответствующего хронологического возраста и пола; ИЛИ при скорости роста $-1,5$ SDS и менее в течение двух лет в сравнении с популяционной средней для соответствующего хронологического возраста и пола. Динамику роста должен оценивать эндокринолог/педиатр на одном и том же калиброванном ростомере, временной промежуток между измерениями не менее полугода [13] (УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** проведение расчета соотношения «верхнего» и «нижнего сегментов» тела детям с подозрением на ИН и сопоставление его с нормативами для соответствующего пола и возраста с целью выявления диспропорционального телосложения, типичного для хондродисплазий и отдельных вариантов синдромальной низкорослости [1,12,14,16,21] (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Расчет «нижнего сегмента» = рост стоя – рост сидя.

Оценка пропорциональности телосложения проводится для дифференциальной диагностики с различными формами скелетных дисплазий. Измерение соотношения «верхний сегмент»/ «нижний сегмент», малый размах рук или короткие предплечья позволяют заподозрить ряд состояний, в том числе вследствие гаплонедостаточности гена *SHOX* (синдромы Шерешевского-Тернера и Лери-Вейл),

но может встречаться и у 16% детей с ИН [8,21]. Нормальные показатели соотношения сегментов тела представлены в Приложении А3, таблица 1. При пропорциональном телосложении размах рук равен росту.

- **Рекомендуется** поиск стигм дизэмбриогенеза у детей с подозрением на ИН с целью исключения врожденных синдромов и костных дисплазий (гипохондроплазия, спондилоэпифизарная дисплазия и др.), ассоциированных с низкорослостью [16,22] (УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** оценка полового статуса (стадии пубертата) у детей с подозрением на ИН с целью исключения нарушений формирования пола (например, дисгенезии гонад) и задержки пубертата в рамках конституциональной задержки роста и пубертата [23,24] (УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** оценка психологического статуса детей с подозрением на ИН с целью выявления депривационной или психосоциальной задержки роста [17–19] (УУР С, УДД 5).

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- **Рекомендуется** проведение общего (клинического) анализа крови, общего (клинического) анализа мочи, анализа крови биохимического общетерапевтического (исследование уровня креатинина, мочевины, общего белка, кальция ионизированного, фосфора неорганического, общего билирубина, активности аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспартатаминотрансферазы (АСТ) и щелочной фосфатазы в крови), определение содержания антител к глиадину (AGA-IgA) и тканевой трансглутаминазе в крови (IgA anti-tTG) детям с подозрением на ИН с целью исключения соматической патологии, которая могла бы быть причиной низкорослости [1,6,9,12, 53] (УУР С, УДД 5).
- **Комментарии:** Рекомендуемые лабораторные исследования представлены в Приложении А3, табл. 2
- **Рекомендуется** исследование в сыворотке уровня тиреотропного гормона (ТТГ) и уровня свободного тироксина (СТ4) сыворотки крови детям с подозрением на ИН с

целью исключения гипотиреоза, как одной из причин низкорослости [9,25,26] (УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** исследование уровня инсулиноподобного рогового фактора 1 (ИФР-1) в крови [27–29], а также исследование уровней соматотропного гормона (СТГ) в крови в ходе СТГ-стимуляционных тестов детям с подозрением на ИН для исключения дефицита гормона роста в соответствии с действующим Национальным консенсусом по диагностике СТГ-дефицита, сборником «Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гипопитуитаризма у детей и подростков» [20] (УУР С, УДД 5).

Комментарии: СТГ- стимуляционные тесты проводятся для исключения дефицита гормона роста в соответствии с Российским национальным консенсусом по диагностике и лечению гипопитуитаризма у детей и подростков, сборником «Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гипопитуитаризма у детей и подростков» При наличии нормального подъема СТГ в одном тесте необходимости в проведении второй пробы нет, диагноз СТГ-дефицит исключается [20].

ИФР-1 является важным параметром в обследовании любого ребенка с низкорослостью. Вместе с тем его уровень зависит от возраста, пола, питания ребенка, тиреоидного статуса, наличия пубертата, наличия эндокринных (например, сахарный диабет) и соматических (например, патология печени и почек) заболеваний. ИФР-1 снижен у 25-50% детей с ИН. Нормальный уровень ИФР-1 ставит под сомнение, но не исключает СТГ-дефицит. Измерение ИФР-1 необходимо также в процессе лечения соматропином** для оценки комплаентности пациента и чувствительности к гормону роста, а также для контроля безопасности терапии.

2.4 Инструментальные диагностические исследования

Определение костного возраста важно как для постановки диагноза, так и для динамического наблюдения на лечении и прогноза конечного роста. Костный возраст позволяет оценить имеющийся у ребенка ростовой потенциал. Перцентиль, которой соответствует рост при оценке по костному возрасту, примерно соответствует перцентили конечного роста.

- **Рекомендуется** проведение рентгенографии лучезапястного сустава в прямой проекции детям с подозрением на ИН для оценки костного возраста и прогнозирования конечного роста [1,3,5] (УУР С, УДД 5).

Комментарии: костный возраст обычно определяют по методу Greulich-Pyle с помощью радиологического атласа (W. Greulich, S. Pyle, 1959) или по методу Tanner-Whitehouse (TW2) [1,3,5,54]. Костный возраст при ИН обычно отстает от хронологического в допубертатном периоде в среднем на 1,5–2 года (от 0 до 4 лет), степень его задержки коррелирует со степенью отставания в росте [30–33].

При обнаружении на рентгенограммах костных деформаций (например, деформации Маделунга, брахидактилии, укорочения метакарпальных костей и т.п.) требуется расширение обследования с целью выявления хондродисплазий, рахитоподобных заболеваний, патологии гена *SHOX*, псевдогипопаратиреоза и др. [3,34].

Расчет прогнозируемого конечного роста осуществляется по методам Bayley-Pinneau (BP), Tanner-Whitehouse (TW).

- **Рекомендуется** проведение оценки соотношения костного возраста к хронологическому возрасту (КВ/ХВ, или ВА/СА) у детей с ИН на фоне терапии соматотропным гормоном с целью мониторинга темпов созревания скелета и своевременного прогнозирования риска преждевременного закрытия зон роста, что может привести к снижению конечного ростового прогноза [39] (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Соотношение КВ/ХВ является критическим показателем «биологической цены» прибавки роста. В норме на фоне лечения индекс должен стремиться к 1.0. Ускорение костного созревания (КВ/ХВ > 1.0) указывает на чрезмерную дозировку препарата или начало преждевременного полового созревания, что сокращает временное окно для терапии [39]

Как альтернативный метод оценки эффективности терапии могут использоваться показатели SDS роста по хронологическому возрасту (SDS CA) и SDS роста по костному возрасту (SDS BA) и их соотношение. SDS роста по костному возрасту является ключевым индикатором сохранения ростового потенциала: в норме при эффективном лечении показатель SDS роста по хронологическому возрасту должен увеличиваться ($\Delta \text{SDS CA} > 0$), при этом показатель SDS роста по костному возрасту должен оставаться стабильным или расти.

Снижение SDS роста по костному возрасту на фоне терапии может указывать на избыточное ускорение созревания скелета (опережение темпов роста темпами окостенения), что потенциально ведет к преждевременному закрытию зон роста и снижению конечного ростового прогноза. Расчет этого соотношения позволяет врачу своевременно выявлять случаи неадекватного выбора дозы или развития преждевременного полового созревания на фоне лечения [39, 53]

- **Не рекомендуется** проведение магнитно – резонансной томографии головного мозга низкорослым детям для диагностики ИН. [1,3,5] (УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** проведение магнитно – резонансной томографии головного мозга детям с ИН перед началом терапии соматропином**. [1,3,5] (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Убедительные доказательства необходимости проведения магнитно – резонансной томографии головного мозга при диагностике ИН отсутствуют, по данным международных консенсусов проведение данного исследования при ИН не требуется.

2.5 Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** цитогенетическое исследование (определение кариотипа) всем девочкам с низкорослостью вне зависимости от наличия или отсутствия фенотипических признаков синдрома Шерешевского-Тернера для исключения данной патологии [1,5,9,12,13, 53] (УУР С, УДД 5).

Молекулярно-генетические исследования

В последнее десятилетие развитие технологий секвенирования значительно расширило возможности выявления генетической этиологии низкорослости [53]. Диагностическая ценность генетического тестирования при низкорослости неясного генеза варьирует в зависимости от фенотипа пациента и применяемой методологии. В частности, диагностический выход секвенирования экзома (ES) составляет 15,1% у детей с изолированной низкорослостью, 50,8% при синдромальных формах и достигает 69,8% у пациентов с клиническими признаками скелетных дисплазий [53].

- **Рекомендуется** проведение генетического тестирования низкорослому ребенку, если при обследовании выявляется один из следующих признаков: тяжелая

низкорослость (рост < -3 SDS); микроцефалия; макроцефалия (абсолютная или относительная); или диспропорция тела (отношение роста сидя к росту или размаха рук к росту выходит за пределы $\pm 2,5$ SDS) [53]. (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** проведение генетического тестирования низкорослым детям с клиническими признаками, указывающими на наличие сопутствующей синдромальной патологии [53]. (УУР С, УДД 5)
- **Рекомендуется** генетическое тестирование ребенку с низким ростом при наличии больших мальформаций и/или нарушений нервно-психического развития [53]. (УУР С, УДД 5)
- **Рекомендуется** генетическое тестирование низкорослого ребенка при наличии клинических или рентгенологических аномалий скелета [53]. (УУР С, УДД 5)
- **Рекомендуется** генетическое тестирование ребенка с низкорослостью, если семейный анамнез указывает на аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, X-сцепленный или митохондриальный тип наследования, или если показатель SDS роста ребенка значительно ниже, чем у обоих родителей [53]. (УУР С, УДД 5)
- **Рекомендуется** проведение тщательного клинического обследования на предмет болезней импринтинга с последующим проведением специфического тестирования метилирования ДНК (при наличии подозрений) у детей, рожденных маловесными к сроку гестации (ЗВУР), с сохраняющейся изолированной или неизолированной низкорослостью, причина которой не установлена [53]. (УУР С, УДД 5)
- **Рекомендуется** комплексное генетическое тестирование для детей со статусом ЗВУР (с сохраняющейся низкорослостью неустановленной причины) в диагностических целях и для выявления редких генетических состояний, при которых терапия рекомбинантным гормоном роста противопоказана, если рассматривается вопрос о назначении такого лечения [53]. (УУР С, УДД 5)
- **Рекомендуется** генетическое тестирование с использованием методов секвенирования следующего поколения (экзом/геном или таргетная генная панель) у низкорослого ребенка с тяжелым дефицитом гормона роста и/или анатомическими аномалиями гипоталамо-гипофизарной области, ассоциированными с генетическими причинами [53]. (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** применение таргетной генной панели или секвенирования генов-кандидатов первой линии у низкорослого ребенка с характерными клиническими и лабораторными признаками нечувствительности к гормону роста (СТГ) или ИФР-1 [53]. (УУР С, УДД 5).
- **Не рекомендуется** проведение генетического тестирования (помимо базового лабораторного скрининга, включая тест на кариотип/синдром Шерешевского-Тернера у девочек) ребенку с изолированной низкорослостью при подозрении на конституциональную задержку роста и пубертата (КЗРП) или при обоснованном подозрении на полигенное происхождение низкорослости [53]. (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Перед началом генетического обследования необходимо тщательно обсудить с семьей потенциальные преимущества и риски тестирования на индивидуальной основе. Рекомендуется тесное сотрудничество между клиническими лабораторными генетиками, медицинскими генетиками и детскими эндокринологами при определении показаний к генетическим тестам и интерпретации их результатов. Генетическое консультирование рекомендуется для каждой семьи, проходящей генетическое тестирование [53]. В случае появления у пациента новых клинических признаков следует провести повторный анализ доступных генетических данных. У детей с персистирующей низкорослостью неясного генеза, которым ранее проводилось генетическое тестирование, рекомендуется периодически рассматривать возможность повторного анализа генетических данных с учетом улучшений в биоинформатике и новых генетических открытий [53].

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1 Консервативное лечение

- **Рекомендуется** динамическое наблюдение детей с ИН в качестве приемлемой формы ведения [35,36] (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Отсутствие медикаментозного лечения при ИН - приемлемая тактика ведения, поскольку данная форма задержки роста не является болезнью, а её связь с качеством жизни взрослого человека слабая и недостаточно изучена [35,36].

- **Рекомендуется** рассмотрение врачебной комиссией из детских эндокринологов возможности инициации пробной терапии #соматропином** ребенку с ИН (SDS роста ниже -2,25) для улучшения ростового прогноза при условии:
 - выраженной обеспокоенности ребенка и/или родителей/законных представителей по поводу отставания в росте,
 - наличия настоятельного желания данной терапии со стороны самого пациента и его родителей/законных представителей, заверенное подписанным информированным согласием [1, 17, 38] (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Главная цель лечения – достижение нормального для данной популяции конечного роста. В зарубежной литературе имеются данные, свидетельствующие об улучшении психологического состояния детей на фоне увеличения ростовых показателей при использовании #соматропина**, отечественных данных о качестве жизни детей с ИН до и после лечения #соматропином** в настоящее время нет [17–19].

Для принятия решения о начале терапии врач должен представить пациенту максимально полную информацию об ожидаемых ростовых эффектах, а также оценить готовность пациента соблюдать назначенное лечение. Желательно, чтобы пациент и его родители были проконсультированы психологом для объективной оценки влияния низкорослости на качество жизни ребенка. Важно разделять реальную оценку качества жизни самим пациентом и качество жизни ребенка в восприятии родителей. Терапия не рекомендуется ребенку, который не беспокоится по поводу своего роста.

Поскольку применение #соматропина** при ИН относится к категории «off label», решение об его инициации должно приниматься врачебной комиссией и сопровождаться подписанным родителями информированным согласием. После начала терапии пациент должен регулярно обследоваться эндокринологом и психологом.

Оптимальный возраст для начала терапии #соматропином** – допубертатный период.

Сниженный или нормальный уровень ИФР-1 не является показанием или противопоказанием к терапии #соматропином** при ИН.

В среднем за 7 лет терапии #соматропином ** прибавка к конечному росту у детей с ИН в среднем составляет 3-4 см при применении расчетной дозы 0,033 мг/кг/сут и 7-8 см - дозы 0,05 мг/кг/сут. SDS конечного роста детей с ИН, получавших лечение #соматропином**: -1,77 SDS, у не получавших данное лечение: -2,34 [38]. Индивидуальный ответ на терапию #соматропином ** сильно варьирует у разных пациентов вплоть до его отсутствия, о чем пациент и его родители должны быть информированы до начала лечения [1].

- **Рекомендуется** расчетная стартовая доза #соматропина** 0,033 мг/кг/сут (0,24 мг/кг/неделю) детям с ИН, получившим одобрение со стороны врачебной комиссии на пробную терапию для улучшения ростового прогноза [30–32] (УУР В, УДД 2).

Комментарии: Предполагается, что у большинства детей с ИН наряду с частично сниженной собственной спонтанной секрецией СТГ, снижена и чувствительность к СТГ, которые можно преодолеть введением экзогенного #соматропина** в заместительных (0,033 мг/кг/сут) и супрафизиологических дозах (0,05 мг/кг/сут) [30–33]. В настоящее время нет достоверных предикторов ростового эффекта при применении #соматропина** у детей с ИН [31]: корреляционная связь ростового эффекта #соматропина** с такими параметрами, как SDS роста, исходным уровнем ИФР-1, дозой #соматропина**, показателями стимуляционных тестов не найдена [30,39,40]. Большие дозы (0,07 мг/кг/сут и выше) приводят к ускорению костного созревания и сводят на нет эффективность терапии [30–33].

С данной целью #соматропин** применяется «off-label».

- **Рекомендуется** титрация дозы #соматропина** до достижения высоко-нормального уровня ИФР-1 (верхняя половина референса для соответствующего пола и возраста согласно нормативам используемого набора и лаборатории, в которой проводится анализ) у детей с ИН, получивших одобрение со стороны врачебной комиссии на пробную терапию #соматропином**, при дальнейшем его применении для улучшения ростового прогноза [1,2,41] (УУР А, УДД 2).

Комментарии: При хорошем ростовом ответе целесообразно продолжение лечения #соматропином** в той же дозе [1,2].

При превышении ИФР-1 верхней границы нормы, рекомендуется снижение дозы #соматропина**.

- **Рекомендуется** продолжение одобренной врачебной комиссией терапии #соматропином**, при условии ее эффективности, детям с ИН для улучшения ростового прогноза [1,2] (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Наилучшим критерием эффективности терапии является Δ SDS роста. Кроме того, оценивается изменение скорости роста (в см/год и SD скорости роста) и прогрессия костного возраста. Абсолютную прибавку роста (в см) как критерий не учитывают, так как она зависит от возраста и пола.

Терапию считают эффективной при:

- Δ SDS роста $> 0,3-0,5$ через 1 год терапии,
- увеличении скорости роста более, чем на 3 см/год,
- SDS скорости роста $> +1$.
- $KB/XB \leq 1$

Неудовлетворительный ростовой ответ может быть следствием низкой комплаентности, некорректных условий хранения препарата или техники введения, либо нечувствительности к гормону роста. При хорошем ростовом ответе показано продолжать лечение #соматропином** в той же дозе [1,2].

Врач обязан активно привлекать семью в обсуждение тактики ведения ребенка, а также давать реалистичную оценку ожидаемых результатов лечения, учитывая изменчивость клинического результата.

- **Рекомендуется** рассмотрение врачебной комиссией из детских эндокринологов возможности добавления к #соматропину** пробной терапии пролонгированными аналогами гонадотропин-рилизинг гормона (#трипторелин**, #лейпрорелин**) 3.75 мг/28 дней внутримышечно ребенку с ИН при начавшемся половом развитии и неблагоприятном ростовом прогнозе (при условии письменного согласия пациента и/или его родителей/законных представителей) с целью торможения пубертата и улучшения прогноза конечного роста [42, 45] (УУР А, УДД 2).

Комментарии: Проведены отдельные клинические исследования, которые показали, что комбинированное лечение аналогами гонадотропин-рилизинг гормона и #соматропином** было эффективным у детей с ИН на 2-3 стадиях пубертата. Подавление пубертата и костного созревания аналогами гонадотропин-рилизинг

гормона с одновременным увеличением скорости роста с помощью препаратов #соматропина** приводило к увеличению прогнозируемого роста взрослого человека без очевидных побочных эффектов. Вместе с тем, в настоящее время такая комбинация имеет статус экспериментальной [34,39–42].

С данной целью аналоги гонадотропин-рилизинг гормона применяются «off-label».

- **Рекомендуется** рассмотрение врачебной комиссией из детских эндокринологов возможности добавления к #соматропину** пробной терапии ингибиторами ароматазы (#летрозолом 2,5 мг перорально ежедневно либо #анастрозолом 1 мг перорально ежедневно) у мальчиков с ИН при начавшемся половом развитии и неблагоприятном ростовом прогнозе (при условии письменного согласия пациента и/или его родителей/законных представителей) с целью торможения костного созревания и улучшения прогноза конечного роста [46] (УУР А, УДД 2).

Комментарии: Учитывая важную роль эстрогенов в закрытии зон роста, предпринимаются попытки улучшения конечного роста пациентов мужского пола с ИН путем подавления конверсии тестостерона в эстрадиол ингибиторами ароматазы [46,47]. В настоящее время такая комбинация имеет статус экспериментальной.

С данной целью ингибиторы ароматазы применяются «off-label».

- **Рекомендуется** завершение одобренной врачебной комиссией терапии #соматропином** у детей с ИН при достижении околочечного роста (снижении скорости роста менее 2 см/год и/или закрытии зон роста (достижении костного возраста 14 лет у девочек и 16 лет у мальчиков [1,2] (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Терапию #соматропином** можно прекращать при достижении конечного роста выше -2 SDS. Лечение может быть остановлено и раньше, если ребенок и/или его родители удовлетворены достигнутым ростом или не желают продолжать терапию по другим причинам. Целесообразно прекращение лечения, если при высоких уровнях ИФР-1 ростовой эффект от лечения остается неудовлетворительным [15,36].

3.2 Альтернативные методы лечения идиопатической низкорослости

- **Рекомендуется** рассмотрение врачебной комиссией из детских эндокринологов возможности применения #тестостерона** у мальчиков с конституциональной

задержкой роста и пубертата с невыраженным отставанием в росте ($SDS > -2,5$) и значительным отставанием костного созревания (на 3 года и более) для ускорения темпов роста. В мировой практике используют #тестостерона энантат** по 50-100 мг в/м 1 раз в месяц [15, 48]. Однако в РФ ввиду отсутствия препаратов #тестостерона энантата** принято использовать #тестостерон (смесь эфиров) ** в эквивалентной дозе. [48] (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Цель данной терапии – увеличение темпов роста за счет ускорения начала полового развития, чем ребенок развил бы его естественным путем. Конечный рост при этом достоверно не изменяется.

С данной целью препараты #тестостерона** применяются «off-label».

Препараты #тестостерона** применяют только у мальчиков старше 14 лет, с ростом ниже 3 перцентили, в препубертате или ранней стадии пубертата (объем яичек $< 6 \text{ см}^3$), с базальным уровнем тестостерона менее 3,5 нмоль/л.

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

Не требуется.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

По данным литературы на фоне терапии #соматропином** частота возникновения побочных эффектов у пациентов с ИН сопоставима с частотой побочных эффектов у детей с истинным СТГ-дефицитом или при терапии других состояний. Вместе с тем, учитывая, что для лечения пациентов с ИН возможно применение и более высоких доз #соматропина**, а также учитывая возможные риски терапии, необходимо тщательное наблюдение и мониторинг как эффективности, так и безопасности лечения [3,12,32].

- **Рекомендуется** обязательное проведение антропометрических измерений (длина тела/рост, рост сидя, масса тела, ИМТ), сравнение показателей роста ребенка с возрастными нормами с вычислением антропометрических параметров (SDS роста, скорость роста, SDS скорости роста, SDS индекса массы тела) и обязательным

построением индивидуального графика роста у детей с ИН с целью оценки эффективности терапии, выявления усиления диспропорции скелета, коррекции дозы #соматропина** [3,9,12] (УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** оценка полового статуса (стадии пубертата) с целью контроля за началом и течением пубертата; при 2-3 стадии пубертата и неблагоприятном ростовом прогнозе - рассмотрение врачебной комиссией возможности назначения дополнительного лечения пролонгированными аналогами гонадотропин-рилизинг гормона [36] (УУР С, УДД 5).
С данной целью аналоги гонадотропин-рилизинг гормона применяются «off-label».
- **Рекомендуется** наблюдение врача-травматолога-ортопеда 1 раз в 1-2 года детям с ИН, получающим терапию #соматропином**, с целью выявления нежелательных явлений: сколиоза, некроза эпифиза головки бедренной кости и принятии своевременных мер по их устранению [3,9,12] (УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** наблюдение врача - оториноларинголога 1 раз в 1-2 года детям с ИН, получающим терапию #соматропином**, с целью выявления нежелательных явлений: гипертрофии миндалин и принятии своевременных мер по их устранению [3,9,12] (УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** проведение рентгенографии лучезапястного сустава в прямой проекции 1 раз в 1 год (в позднем пубертатном периоде – 1 раз в 6 месяцев) детям с ИН для определения костного возраста с целью прогнозирования ростового потенциала [3,5,13] (УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** исследование уровня инсулиноподобного ростового фактора I в крови 1 раз в 6 месяцев детям с ИН, получающим терапию #соматропином**, для оценки комплаентности, адекватности дозы, эффективности и безопасности терапии [40,41,50] (УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** исследование уровней глюкозы в крови и уровня гликированного гемоглобина в крови 1 раз в 6 месяцев детям с ИН, получающим терапию

#соматропином**, для оценки состояния углеводного обмена с целью оценки безопасности терапии [3,5,51] (УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** консультация врача - офтальмолога с осмотром глазного дна 1 раз в 1 год детям с ИН, получающим терапию #соматропином**, с целью оценки безопасности терапии [52] (УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** незамедлительное проведение магнитно – резонансной томографии детям с ИН, получающим терапию #соматропином**, при возникновении у пациента неврологической симптоматики и при подозрении на наличие объемного образования головного мозга с целью принятия безотлагательных мер по их устранению [52] (УУР С, УДД 5).

Комментарии: В настоящее время нет данных о возникновении опухолей головного мозга на фоне терапии #соматропином**, в связи с чем регулярное проведение магнитно – резонансной томографии головного мозга пациентам с ИН, получающим лечение #соматропином**, не показано [1,3,5].

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- 1) Плановая госпитализация необходима для проведения стимуляционных проб, если при конкретном клиническом случае требуется данная манипуляция. Кроме того, плановая госпитализация может потребоваться для проведения магнитно-резонансной томографии головного мозга у маленького ребенка, если того требует рассматриваемый клинический случай;
- 2) Плановая госпитализация также возможна после инициации лечения препаратами #соматропина** для мониторинга прогресса терапии с периодичностью 1 раз в 6-12 месяцев.

Показания к выписке пациента из медицинской организации

- 1) Выписка пациента возможна после клиничко-лабораторного обследования.

7. Дополнительная информация

(в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Оптимальным возрастом начала терапии считается ранний препубертатный возраст (от 5 лет до начала пубертата). Чем позже начато лечение, тем меньше ожидаемая прибавка конечного роста [1].

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
1.	Выполнено измерение роста и оценка SDS роста	(да/нет)
2.	Выполнено измерение роста сидя с оценкой пропорциональности	(да/нет)
3.	Проведен подсчет скорости роста за предшествующие 6-12 месяцев (при наличии данных роста)	(да/нет)
4.	Выполнено измерение массы тела	(да/нет)
5.	Проведена оценка полового развития (стадии пубертата)	(да/нет)
6.	Выполнена рентгенография лучезапястного сустава с оценкой костного возраста	(да/нет)

Список литературы

1. Cohen P. et al. Consensus Statement on the Diagnosis and Treatment of Children with Idiopathic Short Stature: A Summary of the Growth Hormone Research Society, the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society, and the European Society for Paediatric Endocrinology Workshop // *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2008. Vol. 93, № 11. P. 4210–4217.
2. Inzaghi E., Reiter E., Cianfarani S. The Challenge of Defining and Investigating the Causes of Idiopathic Short Stature and Finding an Effective Therapy // *Horm. Res. Paediatr.* 2019. Vol. 92, № 2. P. 71–83.
3. Wit J.M. et al. Idiopathic short stature: Definition, epidemiology, and diagnostic evaluation // *Growth Hormone & IGF Research*. 2008. Vol. 18, № 2. P. 89–110.
4. Воронцова М.В., Панкратова М.С. Молекулярно-генетические исследования при идиопатической низкорослости: 1 // *Проблемы Эндокринологии*. 2012. Vol. 58, № 1. P. 45–53.
5. Ranke M.B. Towards a consensus on the definition of idiopathic short stature // *Horm Res.* – 1996. – Т. 45 Suppl 2. – С. 64-6.
6. Lindsay R. et al. Utah Growth Study: Growth standards and the prevalence of growth hormone deficiency // *The Journal of Pediatrics*. 1994. Vol. 125, № 1. P. 29–35.
7. Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под ред. Дедова И. И., Петерковой В. А. – Москва: Практика, 2014. – 442 с.
8. Витебская А. В. Антропометрические, гормональные, рентгенологические и молекулярно-генетические проявления идиопатической низкорослости у детей: дис. канд. мед. наук. Москва. 2003. – 152 с.
9. Детская эндокринология. / Дедов И. И., Петеркова В. А. – Москва: Универсум Паблишинг, 2006. – 595 с.
10. Солтаханов Э. М. Семейная низкорослость: патогенез, оптимизация методов диагностики и лечения: дис. канд. мед. наук. Москва. 1996. – 267 с.
11. Шандин А. Н. Клинические варианты и молекулярные основы идиопатической низкорослости у детей: дис. канд. мед. наук. Москва. 2011. – 152 с.
12. Шандин А.Н., Нагаева Е.В., Петеркова В.А. и др. Эффективность и безопасность применения рекомбинантного гормона роста у детей с идиопатической низкорослостью // *Проблемы Эндокринологии*. 2010;56(6):14-23. <https://doi.org/10.14341/probl201056614-23>.
13. Нагаева Е.В., Ширяева Т.Ю., Петеркова В.А. и др. Российский национальный консенсус. Диагностика и лечение гипопитуитаризма у детей и подростков // *Проблемы Эндокринологии*. 2018;64(6):402-411. <https://doi.org/10.14341/probl10091>.
14. Rosenfeld R.G. The molecular basis of idiopathic short stature // *Growth Hormone & IGF Research*. 2005. Vol. 15. P. 3–5.
15. Шандин А.Н., Петеркова В.А. Классификация, диагностика и лечение идиопатической низкорослости. *Проблемы Эндокринологии*. 2009;55(4):36-44. <https://doi.org/10.14341/probl200955436-44>.
16. Hokken-Koelega A. C. Diagnostic workup of the short child // *Horm Res Paediatr.* – 2011. – Т. 76 Suppl 3. – С. 6-9. <https://doi.org/10.1159/000330136>.
17. Ross J.L. et al. Psychological Adaptation in Children with Idiopathic Short Stature Treated with Growth Hormone or Placebo // *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2004. Vol. 89, № 10. P. 4873–4878.
18. Mergulhão B. et al. Quality of Life of Children and Adolescents with Short Stature: The Twofold Contribution of Physical Growth and Adaptive Height-Related Cognitive Beliefs // *J Clin Psychol Med Settings*. 2022. Vol. 29, № 2. P. 466–475.

19. Chen S.-K. Is Growth Hormone Treatment Associated With the Psychological Status in Children With Short Stature? // *American Journal of Therapeutics*. 2021. Vol. 28, № 3. P. 368.
20. Нагаева Е.В. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гипопитуитаризма у детей и подростков. *Проблемы Эндокринологии*. 2013;59(6):27-43. <https://doi.org/10.14341/probl201359627-43>.
21. Rosenfeld R. G., Albertsson-Wikland K., Cassorla F., Frasier S. D., Hasegawa Y., Hintz R. L., Lafranchi S., Lippe B., Loriaux L., Melmed S., et al. Diagnostic controversy: the diagnosis of childhood growth hormone deficiency revisited // *J Clin Endocrinol Metab*. – 1995. – Т. 80, № 5. – С. 1532-40.
22. Hagenäs L., Hertel T. Skeletal dysplasia, growth hormone treatment and body proportion: comparison with other syndromic and non-syndromic short children // *Horm Res*. 2003. Vol. 60 Suppl 3. P. 65–70.
23. Ranke M.B. Treatment of children and adolescents with idiopathic short stature // *Nat Rev Endocrinol*. 2013. Vol. 9, № 6. P. 325–334.
24. Lawaetz J.G. et al. Evaluation of 451 Danish Boys With Delayed Puberty: Diagnostic Use of a New Puberty Nomogram and Effects of Oral Testosterone Therapy // *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2015. Vol. 100, № 4. P. 1376–1385.
25. García R.J. et al. Effects of levothyroxine on growth hormone (gh) sensitivity in children with idiopathic short stature // *Growth Hormone & IGF Research*. 2014. Vol. 24, № 4. P. 119–122.
26. Wang W., Jiang S., Cui Z., Luo X., Shi L., Zheng H. Sensitivity of supplementation of thyroid hormone on treatment of idiopathic short-stature children during therapy with recombinant human growth hormone // *Front Med*. – 2018. – Т. 12, № 5. – С. 580-585. doi: 10.1007/s11684-017-0585-9.
27. Selva K. A., Buckway C. K., Sexton G., Pratt K. L., Tjoeng E., Guevara-Aguirre J., Rosenfeld R. G. Reproducibility in patterns of IGF generation with special reference to idiopathic short stature // *Horm Res*. – 2003. – Т. 60, № 5. – С. 237-46. doi: 10.1159/000074038.
28. Blair J.C. et al. Standard and low-dose IGF-I generation tests and spontaneous growth hormone secretion in children with idiopathic short stature // *Clinical Endocrinology*. 2004. Vol. 60, № 2. P. 163–168.
29. Löfqvist C.L. et al. Reference Values for IGF-I throughout Childhood and Adolescence: A Model that Accounts Simultaneously for the Effect of Gender, Age, and Puberty. *J Clin Endocrinol Metab*. 2001 Dec;86(12):5870-6..
30. Rahmati S., Pourattar N., Azami M., Depisheh A., Najafi R., Sayehmiri K. The Effect of Growth Hormone Treatment on Adult Height of Children with Idiopathic Short Stature: a systematic review and Meta-analyses // *Endocrinol Metab*. – 2017. – Т. 7, № 2. – С. 45-54.
31. Deodati A., Cianfarani S. Impact of growth hormone therapy on adult height of children with idiopathic short stature: systematic review // *Bmj*. – 2011. – Т. 342. – С. c7157. doi: <https://doi.org/10.1136/bmj.c7157> [Electronic resource]. URL: <https://www.bmj.com/content/342/bmj.c7157.long> (accessed: 28.06.2024).
32. Rekers-Mombarg L. T., Massa G. G., Wit J. M., Matranga A. M., Buckler J. M., Butenandt O., Chaussain J. L., Frisch H., Leiberman E., Yturriaga R., Aarskog D., Chatelain P. G., Colle M., Dacou-Voutetakis C., Delemarre-van de Waal H. A., Girard F., Gosen J. J., Irle U., Jansen M., Jean R., Job J. C., Kaar M. L., Kollemann F., Lenko H. L., Waelkens J. J., et al. Growth hormone therapy with three dosage regimens in children with idiopathic short stature. European Study Group Participating Investigators // *J Pediatr*. – 1998. – Т. 132, № 3 Pt 1. – С. 455-60.
33. Kamp G.A. et al. High dose growth hormone treatment induces acceleration of skeletal maturation and an earlier onset of puberty in children with idiopathic short stature // *Archives of Disease in Childhood*. BMJ Publishing Group Ltd, 2002. Vol. 87, № 3. P. 215–220.

34. Mankin H. J., Jupiter J., Trahan C. A. Hand and foot abnormalities associated with genetic diseases // *Hand (N Y)*. – 2011. – T. 6, № 1. – C. 18-26. doi:10.1007/s11552-010-9302-8.
35. Khawaja N., Owaineh H., Batiha A., Frahid O., El-Khateeb M., Ajlouni K. M. The Effect of Gonadotropin-Releasing Hormone Analogue on Final Adult Height in Children with Idiopathic Short Stature // *Med Princ Pract*. – 2019. – T. 28, № 6. – C. 509-516. doi:10.1159/000499929.
36. Wit J.M. et al. Idiopathic short stature: Management and growth hormone treatment // *Growth Hormone & IGF Research*. 2008. Vol. 18, № 2. P. 111–135.
37. Tanaka T. Sufficiently long-term treatment with combined growth hormone and gonadotropin-releasing hormone analog can improve adult height in short children with isolated growth hormone deficiency (GHD) and in non-GHD short children // *Pediatr Endocrinol Rev*. – 2007. – T. 5, № 1. – C. 471-81.
38. Bryant J., Baxter L., Cave C. B., Milne R. Recombinant growth hormone for idiopathic short stature in children and adolescents // *Cochrane Database Syst Rev*. – 2007.10.1002/14651858.CD004440.pub2 № 3. – C. Cd004440.
39. Grimberg A., DiVall S. A., Polychronakos C., Allen D. B., Cohen L. E., Quintos J. B., Rossi W. C., Feudtner C., Murad M. H. Guidelines for Growth Hormone and Insulin-Like Growth Factor-I Treatment in Children and Adolescents: Growth Hormone Deficiency, Idiopathic Short Stature, and Primary Insulin-Like Growth Factor-I Deficiency // *Horm Res Paediatr*. – 2016. – T. 86, № 6. – C. 361-397. doi:10.1159/000452150.
40. Şıklar Z., Kocaay P., Çamtosun E., İsakoca M., Hacıhamdioğlu B., Savaş. The Effect of Recombinant Growth Hormone Treatment in Children with Idiopathic Short Stature and Low Insulin-Like Growth Factor-1 Levels // *J Clin Res Pediatr Endocrinol*. – 2015. – T. 7, № 4. – C. 301-6. doi: 10.4274/jcrpe.2111.
41. Cohen P. et al. Efficacy of IGF-based growth hormone (GH) dosing in nonGH-deficient (nonGHD) short stature children with low IGF-I is not related to basal IGF-I levels // *Clinical Endocrinology*. 2013. Vol. 78, № 3. P. 405–414.
42. Kamp G.A. et al. A Randomized Controlled Trial of Three Years Growth Hormone and Gonadotropin-Releasing Hormone Agonist Treatment in Children with Idiopathic Short Stature and Intrauterine Growth Retardation. 2001. Vol. 86, № 7.
43. Karamizadeh Z., Kashef M. A., Jalaeian H., Namazee N. Combined use of growth hormone and gonadotropin-releasing hormone analogue in short normal adolescent girls: a survey from Iran // *Kaohsiung J Med Sci*. – 2006. – T. 22, № 4. – C. 161-5. doi:10.1016/S1607-551X(09)70301-8.
44. Van Gool S.A. et al. Final Height Outcome after Three Years of Growth Hormone and Gonadotropin-Releasing Hormone Agonist Treatment in Short Adolescents with Relatively Early Puberty // *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2007. Vol. 92, № 4. P. 1402–1408.
45. Use of Gonadotropin-Releasing Hormone Analogs in Children: Update by an International Consortium // *Horm Res Paediatr*. – 2019. – T. 91, № 6. – C. 357-372.
46. Mauras N. et al. Randomized Trial of Aromatase Inhibitors, Growth Hormone, or Combination in Pubertal Boys with Idiopathic, Short Stature // *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2016. Vol. 101, № 12. P. 4984–4993.
47. McGrath N., O’Grady M.J. Aromatase inhibitors for short stature in male children and adolescents // *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2015. Vol. 2015, № 10.
48. Luca F.D. et al. Management of Puberty in Constitutional Delay of Growth and Puberty // *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*. De Gruyter, 2001. Vol. 14, № s2. P. 953–958.
49. M.K. Gupta, D.C. Brown, C. Faiman, C.J. Kelnar, F.C. Wu. Effect of low-dose testosterone treatment on androgen regulated proteins prostate specific antigen and sex hormone binding

- globulin in short prepubertal boys: lack of initiation of puberty *J. Pediatr. Endocrinol. Metab.*, 16 (2003), pp. 55-62.
50. Soliman A, Rogol AD, Elsiddig S, Khalil A, Alaaraj N, Alyafie F, Ahmed H, Elawwa A. Growth response to growth hormone (GH) treatment in children with GH deficiency (GHD) and those with idiopathic short stature (ISS) based on their pretreatment insulin-like growth factor 1 (IGFI) levels and at diagnosis and IGFI increment on treatment. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2021 Jul 22;34(10):1263-1271. doi: 10.1515/jpem-2021-0389.
 51. Witkowska-Sedek E. et al. Evaluation of glucose metabolism in children with growth hormone deficiency during long-term growth hormone treatment // *J Physiol Pharmacol.* 2018. Vol. 69, № 2.
 52. Malozowski S. et al. Benign intracranial hypertension in children with growth hormone deficiency treated with growth hormone // *J Pediatr.* 1995. Vol. 126, № 6. P. 996–999.
 53. Dauber A., Jorge A. A. L., Nilsson O., Dekkers O. M., Argente J., Netchine I. et al. International guideline on genetic testing of children with short stature // *European Journal of Endocrinology.* – 2026. – Vol. 194. – № 2. – P. R17–R36. DOI: 10.1093/ejendo/lvag013.
 54. W. W. Greulich and S. I. Pyle: Radiographic atlas of skeletal development of the hand and wrist. 2nd edition. I volume-atlante di 256 pagine. Stanford University Press, Stanford, California, 1959.
 55. Всероссийский консенсус по диагностике и лечению целиакии у детей и взрослых (Принят на 42-й научной сессии Центрального научно-исследовательского института 52 гастроэнтерологии; Москва, 2–3 марта 2016 г.) Парфенов А. И., Маев И. В., Баранов А. А. и др. // Альманах клинической медицины. - 2016. - Том 44, № 6. - С. 661-88. doi:10.18786/2072-0505-2016-44-6661-688
 56. Al-Toma A, Volta U, Auricchio R, Castillejo G, Sanders DS, Cellier C, Mulder CJ, Lundin KEA. European Society for the Study of Coeliac Disease (ESsCD) guideline for coeliac disease and other gluten-related disorders. *United European Gastroenterology Journal* 2019, Vol. 7(5) 583–613 DOI: 10.1177/2050640619844125 journals.sagepub.com/home/ueg
 57. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, Kurppa K, Mearin ML, Ribes-Koninckx C, Shamir R, Troncone R, Auricchio R, Castillejo G, Christensen R, Dolinsek J, Gillett P, Hróbjartsson A, Koltai T, Maki M, Nielsen SM, Popp A, Størdal K, Werkstetter K, Wessels M. European Society Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for Diagnosing Coeliac Disease 2020. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2020 Jan;70(1):141-156
 58. Cataldo F, Lio D, Marino V, et al. IgG(1) antiendomysium and IgG antitissue transglutaminase (anti-tTG) antibodies in coeliac patients with selective IgA deficiency. *Working Groups on Coeliac Disease of SIGEP and Club del Tenue.* *Gut* 2000; 47:366–9
 59. Mearin ML, Agardh D, Antunes H, Al-Toma A, Auricchio R, Castillejo G, Catassi C, Ciacci C, Discepolo V, Dolinsek J, Donat E, Gillett P, Guandalini S, Husby Md DMSc S, Koletzko Md S, Koltai T, Korponay-Szabó IR, Kurppa K, Lionetti E, Mårild K, Martinez Ojinaga E, Meijer C, Monachesi C, Polanco I, Popp A, Roca M, Rodriguez-Herrera A, Shamir R, Stordal K, Troncone R, Valitutti F, Vreugdenhil A, Wessels M, Whiting P; ESPGHAN Special Interest Group on Coeliac Disease. ESPGHAN Position Paper on Management and Follow-up of Children and Adolescents

With Celiac Disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2022 Sep 1;75(3):369-386. doi: 10.1097/MPG.0000000000003540. Epub 2022 Jun 27. PMID: 3575852

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

РУКОВОДИТЕЛИ:

Петеркова Валентина Александровна – академик РАН, профессор, доктор медицинских наук, научный руководитель Института детской эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. академика И.И.Дедова» Минздрава России, заведующая кафедрой детской эндокринологии-диабетологии Института высшего и дополнительного профессионального образования ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. академика И.И.Дедова» Минздрава России, главный внештатный детский специалист эндокринолог Минздрава России.

Безлепкина Ольга Борисовна – доктор медицинских наук, заместитель директора Центра - директор Института детской эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. академика И.И.Дедова» Минздрава России, профессор кафедры детской эндокринологии-диабетологии Института высшего и дополнительного профессионального образования ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. академика И.И.Дедова» Минздрава России.

АВТОРЫ ТЕКСТА:

Панкратова Мария Станиславовна - кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова» Минздрава России, доцент кафедры детской эндокринологии-диабетологии Института высшего и дополнительного профессионального образования ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. академика И.И.Дедова» Минздрава России.

Нагаева Елена Витальевна – доктор медицинских наук, заведующая отделением тиреологической, репродуктивной и соматического развития Института детской эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова» Минздрава России, , доцент кафедры детской эндокринологии-диабетологии Института высшего и дополнительного профессионального образования ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова» Минздрава России.

Воронцова Мария Владимировна - кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. академика И.И.Дедова» Минздрава России,.

Витебская Алиса Витальевна - кандидат медицинских наук, доцент кафедры детских болезней Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО Первый МГМУ им.И.М.Сеченова (Сеченовский университет) Минздрава России

Малиевский Олег Артурович - доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, главный внештатный специалист детский эндокринолог Приволжского Федерального округа.

Райкина Елизавета Николаевна, врач -детский эндокринолог ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова» Минздрава России.

ЭКСПЕРТЫ:

Башнина Елена Борисовна - доктор медицинских наук, профессор кафедры эндокринологии имени академика В.Г. Баранова ФГОУВО «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова», главный внештатный специалист детский эндокринолог Северо-Западного ФО.

Галкина Галина Александровна - доктор медицинских наук, заведующая детским эндокринным отделением НИИ акушерства и педиатрии ФГБОУ ВО "Ростовский государственный медицинский университет" Минздрава России, главный внештатный специалист детский эндокринолог Ростовской области, главный внештатный специалист детский эндокринолог Южного ФО.

Княев Алексей Васильевич - доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО "Уральский государственный медицинский университет" Минздрава России, руководитель Центра детской эндокринологии ГАУЗ СО «Областная детская клиническая больница», главный внештатный специалист детский эндокринолог Свердловской области, главный внештатный специалист детский эндокринолог Уральского ФО.

Колодкина Анна Александровна - заведующая отделением наследственных заболеваний и эндокринопатий раннего возраста Института детской эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России, кандидат медицинских наук.

Кострова Ирина Борисовна - заведующая отделением детской эндокринологии ГБУ "Детская республиканская клиническая больница им. Н. М. Кураева", главный внештатный специалист детский эндокринолог республики Дагестан, главный внештатный специалист детский эндокринолог Северо - Кавказского ФО.

Петряйкина Елена Ефимовна - доктор медицинских наук, директор Российской детской клинической больницы ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Минздрава России, главный внештатный специалист детский эндокринолог г. Москвы, главный внештатный специалист детский эндокринолог Центрального ФО.

Самсонова Любовь Николаевна - доктор медицинских наук, заведующая кафедрой детской эндокринологии ФГБОУ ДПО "Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования" Минздрава России.

Таранушенко Татьяна Евгеньевна - доктор медицинских наук, заведующая кафедрой педиатрии института последипломного образования ГБОУ ВО "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Минздрава России, главный внештатный специалист детский эндокринолог Красноярского края, главный внештатный специалист детский эндокринолог Сибирского ФО.

Ширяева Татьяна Юрьевна – кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения тиреологии, репродуктивного и соматического развития Института детской эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова» Минздрава России

Тюльпаков Анатолий Николаевич – доктор медицинских наук, доцент, заведующий кафедрой генетики эндокринных болезней ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» Минобрнауки России, врач детский эндокринолог Российской детской клинической больницы ФГАОУ ВО «Российский

национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Минздрава России.

Чугунов Игорь Сергеевич - заведующий детским отделением опухолей эндокринной системы Института детской эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России, кандидат медицинских наук.

Конфликт интересов: авторы клинических рекомендаций декларируют отсутствие конфликта интересов. Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-педиатры
2. Врачи-детские эндокринологи
3. Врачи-эндокринологи

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»

5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов
---	---

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

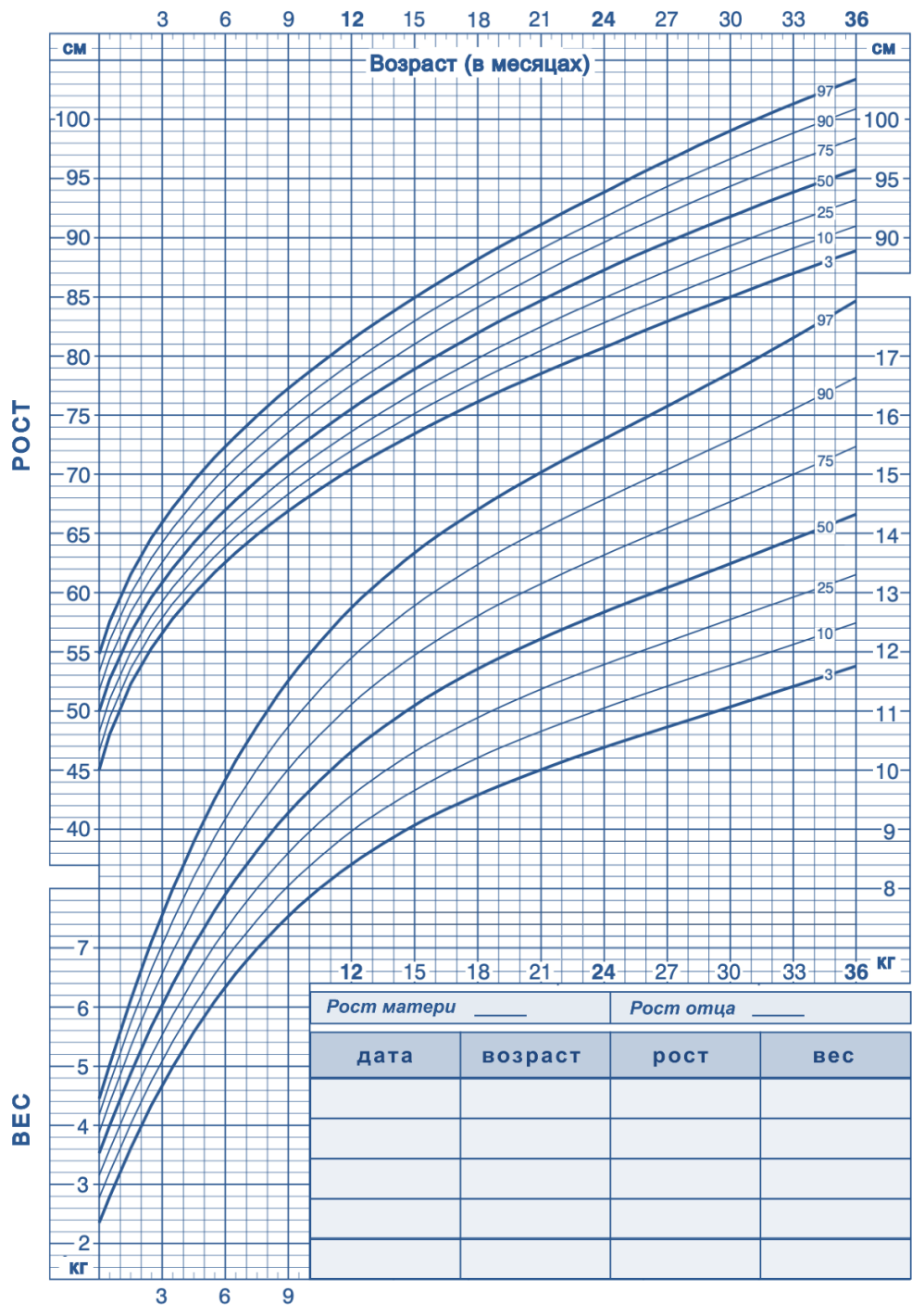
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

1. Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в клинических рекомендациях находятся на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>
2. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 октября 2024 г. № 583н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "детская эндокринология".

Таблица 4. Средние соотношения «верхний сегмент/нижний сегмент» в норме (Kaplan S., 1989 г.)

Возраст	Мальчики	Девочки	Возраст	Мальчики	Девочки
0,5-1,4	1,81	1,86	9,5-10,4	1,12	1,11
1,5-2,4	1,61	1,80	10,5-11,4	1,10	1,08
2,5-3,4	1,47	1,44	11,5-12,4	1,07	1,07
3,5-4,4	1,36	1,36	12,5-13,4	1,06	1,07
4,5-5,4	1,30	1,29	13,5-14,4	1,04	1,09
5,5-6,4	1,25	1,24	14,5-15,4	1,05	1,10
6,5-7,4	1,20	1,21	15,5-16,4	1,07	1,12
7,5-8,4	1,16	1,16	16,5-17,4	1,08	1,12
8,5-9,4	1,13	1,14	17,5-18,4	1,09	1,12

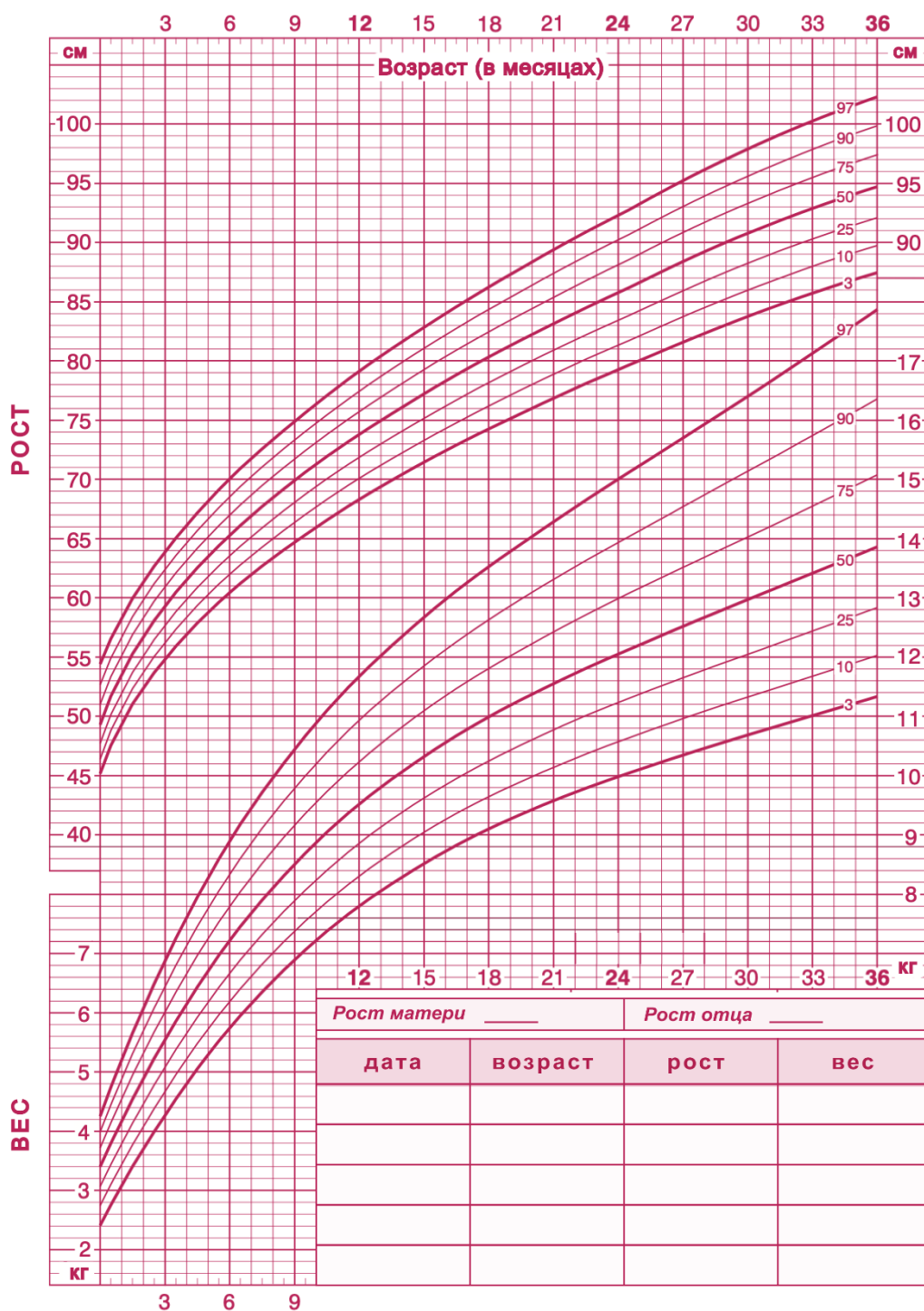
Комментарии: при оценке пропорциональности телосложения у детей со значительным отставанием костного созревания рекомендуется ориентироваться на «костный возраст» ребенка.



Published May 30, 2000 (modified 4/20/01).
 SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with
 the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



Рисунок 2. Перцентильные кривые роста и массы тела (мальчики, 0-36 месяцев)



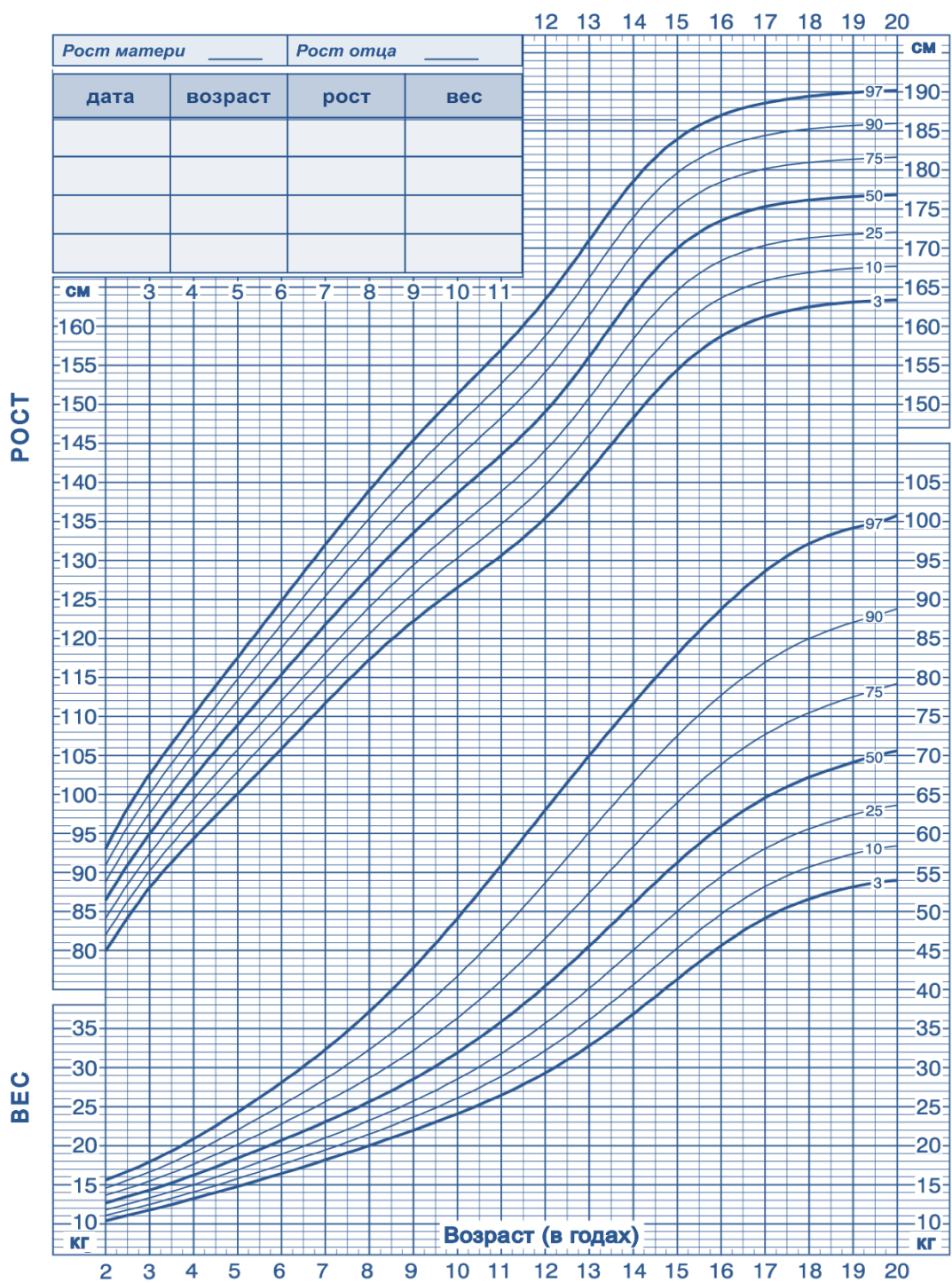
Published May 30, 2000 (modified 4/20/01).
 SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with
 the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



Рисунок 3. Перцентильные кривые роста и массы тела (девочки, 0-36 месяцев)

Мальчики: от 2 до 20 лет
 Перцентильные таблицы: рост/возраст и вес/возраст

Ф.И.О. _____
 Номер карты _____



Published May 30, 2000 (modified 4/20/01).
 SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with
 the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



Рисунок 4. Перцентильные кривые роста и массы тела (мальчики, 2-20 лет)

Девочки: от 2 до 20 лет

Перцентильные таблицы: рост/возраст и вес/возраст

Ф.И.О. _____

Номер карты _____



Published May 30, 2000 (modified 4/20/01).
 SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with
 the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



Рисунок 5. Перцентильные кривые роста и массы тела (девочки, 2-20 лет)

Таблица 5. Лабораторные показатели, применяемые при обследовании низкорослых детей и подозрением на ИН для исключения других причин низкорослости

Лабораторные исследования	Исключаемые заболевания/ состояния
Общий (клинический) анализ крови	Анемии, инфекционные болезни, в сочетании с признаками воспаления – хронические заболевания кишечника (напр. болезнь Крона)
Общий (клинический) анализ мочи	Патология почек
Анализ крови биохимический общетерапевтический: исследование уровня железа сыворотки крови, исследование уровня ферритина в крови	Анемии, нарушение питания, мальабсорбция, целиакия
Анализ крови биохимический общетерапевтический: исследование уровня ионизированного кальция в крови, исследование уровня неорганического фосфора в крови, определение активности щелочной фосфатазы в крови	Нарушения фосфорно-кальциевого обмена
Анализ крови биохимический общетерапевтический: исследование уровня калия в крови, исследование уровня натрия в крови, исследование уровня хлоридов в крови.	Ацидоз, в т.ч. почечной этиологии
Анализ крови биохимический общетерапевтический: исследование уровня креатинина в крови, исследование уровня мочевины в крови.	Хроническая почечная недостаточность
Анализ крови биохимический общетерапевтический: определение активности аланинаминотрансферазы в крови, определение активности аспаратаминотрансферазы в крови, исследование уровня общего билирубина в крови, исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови, исследование уровня общего белка в крови.	Патология печени
Определение содержания антител к эндомизию в крови (IgA EmA), определение содержания антител к тканевой трансаминазе в крови (IgA anti-tissue transglutaminase общий IgA)	Целиакия
Исследование уровня свободного тироксина (СТ4) сыворотки крови, исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови	Гипотиреоз
Исследование уровня инсулиноподобного ростового фактора I в крови	СТГ-дефицит

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Рис. 1. Алгоритм диагностики при идиопатической низкорослости.

Приложение В. Информация для пациента

Родителям при подозрении на отставание в росте у ребенка в сравнении с его сверстниками необходимо незамедлительно обратиться к врачу-педиатру для оценки линейного развития и установления причины низкорослости (при ее наличии).

При обследовании ребенка с дефицитом роста врачом анализируются данные анамнеза:

история развития ребенка, включая данные о наличии хронических заболеваний, психоземotionalных потрясений, нарушения питания;

история течения беременности и родов, результаты физикального обследования, включая измерение антропометрических показателей, а также лабораторных и инструментальных исследований.

Низкорослость может быть обусловлена как наличием определенной патологии, так и вариантами нормального развития. Именно поэтому при визите к врачу помимо анализа сведений о развитии ребенка может потребоваться сбор семейного анамнеза, включая данные о наличии хронических заболеваний, начале и течении полового развития (при этом на момент обследования может потребоваться измерение роста родителей, а также изучение семейных фотографий).

Приложение Г1. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Не применяются