Гипопитуитаризм

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: E23.0, E23.1, E89.3 · Российская ассоциация эндокринологов

Гипопитуитаризм у детей — недостаточность секреции одного или нескольких гипофизарных гормонов, чаще всего СТГ; дефициты могут быть изолированными или сочетанными. Рекомендация посвящена выявлению причин и компонентов гормональной недостаточности, безопасной заместительной терапии и длительному наблюдению детей.

Главное

- Подозревать гипопитуитаризм следует при росте ниже −2,0 SDS или 3-й перцентили, отставании более чем на 1,5 SDS от среднеродительского роста и/или прогрессирующем снижении скорости роста. При приобретенных формах низкорослость может отсутствовать, поэтому важна динамика роста.
- Вторичный гипокортицизм — наиболее опасный компонент: при инфекции, травме, операции или другом стрессе возможен криз надпочечниковой недостаточности. При вторичном варианте обычно нет гиперпигментации и тяги к соленой пище.
- МРТ головного мозга с прицельной визуализацией гипоталамо-гипофизарной области нужна для поиска объемного образования и врожденных аномалий развития головного мозга.
- У детей с приобретенным гипопитуитаризмом, получающих соматропин, МРТ проводят не реже одного раза в 6–12 месяцев для подтверждения отсутствия рецидива или продолженного роста опухоли.
- Гипопролактинемию не компенсируют. Заместительная терапия должна покрывать остальные выявленные тропные дефициты, а соматропин начинают после исключения активной злокачественной опухоли и компенсации других недостаточностей.
- Соматропин противопоказан при закрытых зонах роста, активном злокачественном новообразовании, прогрессировании интракраниальной опухоли и гиперчувствительности к составляющим препарата.
- После лечения опухоли начало терапии соматропином согласуют детские эндокринолог, онколог и нейрохирург: отсутствие роста или рецидива доброкачественной опухоли документируют в течение 6–12 месяцев, злокачественной — 24 месяцев.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез роста: определить, было ли отставание с раннего возраста или произошло резкое замедление после периода нормального роста; изучить рост ребенка в разные годы, рост родителей и кривую роста. Уточнить неонатальную желтуху, сроки закрытия родничка и прорезывания зубов, гипогликемии с судорогами и лечение опухолей мозга.
2. Провести антропометрию: измерить рост стоя или лежа, рост сидя, массу тела, окружность головы и размах рук; рассчитать SDS роста, нижний сегмент, соотношение верхнего и нижнего сегментов, ИМТ и SDS ИМТ. Скорость роста рассчитывают минимум по двум точным измерениям, предпочтительно с интервалом не менее 6 месяцев.
3. Оценить костный возраст по рентгенограмме кистей с лучезапястными суставами. При СТГ-дефиците костное созревание обычно отстает от хронологического возраста на 2 года и более.
4. Проверить ТТГ и свободный Т4. Вторичный гипотиреоз подтверждает сниженный свободный Т4 минимум в двух образцах при нормальном, сниженном или умеренно повышенном ТТГ.
5. Определить общий кортизол в нескольких образцах ранним утром. Кортизол ниже 83 нмоль/л в 2–3 утренних образцах при сниженном или нормальном АКТГ подтверждает гипокортицизм, а уровень выше 365 нмоль/л его исключает.
6. Исследовать уровень пролактина крови для исключения гипопролактинемии; низкий уровень пролактина в нескольких образцах подтверждает гипопролактинемию.
7. Для скрининга СТГ-дефицита определить ИФР1 с учетом костного возраста, пола и стадии пубертата; нормальный ИФР1 дефицит СТГ не исключает. Однократный базальный СТГ, ночную секрецию, СТГ в моче и пробу с физической нагрузкой для диагностики не используют (УУР А, УДД 2 для определения ИФР1; УУР С, УДД 5 для не рекомендуемых методов).

8. Провести СТГ-стимулирующие тесты в стационаре после ночного голодания. Дефицит СТГ соответствует максимальному СТГ менее 10 нг/мл, для пробы с глюкагоном — менее 7 нг/мл; на двух пробах значения менее 7 нг/мл указывают на тотальный, а 7– менее 10 нг/мл на одной из двух проб — на парциальный дефицит.
9. При полиурии и полидипсии определить суточный диурез, осмоляльность или относительную плотность мочи, натрий и осмоляльность крови. В пользу несахарного диабета говорят осмоляльность мочи менее 300 мОсм/кг или относительная плотность менее 1005 при натрии более 145 ммоль/л и/или осмоляльности крови более 300 мОсм/кг; при отсутствии убедительных данных проводят пробу с депривацией жидкости в стационаре.

Лечение

- Компенсировать все выявленные тропные недостаточности, кроме гипопролактинемии. Соматропин начинают после исключения активных злокачественных и тяжелых соматических или психических заболеваний, а при сочетанных дефицитах — после их компенсации (УУР С, УДД 5).
- При приобретенном гипопитуитаризме завершить противоопухолевое лечение до начала соматропина и документировать отсутствие роста или рецидива опухоли: 6–12 месяцев для доброкачественной и 24 месяца для злокачественной опухоли (УУР С, УДД 5).
- Соматропин при открытых зонах роста назначают по 0,025–0,033 мг/кг/сут подкожно; при тотальном дефиците, особенно у маленьких детей, начинают с 25–50% расчетной дозы и повышают ее за 3–6 месяцев. У подростков с дефицитом роста в пубертате дозу можно увеличить до 0,045–0,05 мг/кг/сут (УУР С, УДД 2 для заместительной дозы; УУР С, УДД 5 для постепенного начала и увеличения).
- При нежелательных явлениях соматропина дозу уменьшают на 30–50% или временно отменяют препарат до исчезновения симптомов. После отмены лечение возобновляют с 50% исходной дозы и за 1–3 месяца возвращают к заместительной; при отеке зрительного нерва препарат временно прекращают до нормализации глазного дна (УУР С, УДД 5).
- Вторичный гипотиреоз лечат левотироксином натрия пожизненно; ориентир компенсации — средне-нормальный свободный Т4, а ТТГ на терапии не используют. Вторичный гипокортицизм лечат гидрокортизоном пожизненно; достаточность оценивают по самочувствию, нормальному АД и отсутствию ночных гипогликемий, а не по АКТГ или кортизолу (УУР С, УДД 5).
- Пубертат у мальчиков обычно начинают индуцировать с 14 лет и/или костного возраста 12 лет. Стартовые варианты: тестостерона смесь эфиров 50–75 мг внутримышечно один раз в 21 день или тестостерон-гель 5–10 мг ежедневно; дозу смеси эфиров повышают каждые 6–8 месяцев на 50 мг. Альтернатива — хорионический гонадотропин 500–1000 МЕ каждые 3 дня с повышением каждые 6 месяцев до 1500–2000 МЕ каждые 3 дня (УУР С, УДД 5).
- У девочек пубертат начинают с низких доз эстрадиола: трансдермально 0,2–0,5 мг/сут или перорально 0,1–0,25 мг/сут, повышая дозу каждые 6–8 месяцев в течение 2 лет. Гестаген добавляют с 14-го дня цикла на 10 дней не ранее чем через 2–3 года терапии эстрогенами или после первых менструалоподобных выделений (УУР В, УДД 3 для эстрадиола; УУР С, УДД 5 для гестагена).

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация нужна для комплексного обследования при декомпенсации тропных недостаточностей, при легких или среднетяжелых нежелательных явлениях, неадекватной динамике роста или необходимости коррекции лечения.
- Экстренно госпитализировать при кризе надпочечниковой недостаточности или тяжелых нежелательных явлениях.
- При отставании роста и подозрении на соматическую или костно-хрящевую патологию направить ребенка к педиатру или детскому травматологу-ортопеду.
- После компенсации тропных недостаточностей и стойкого улучшения пациента можно выписать для продолжения лечения амбулаторно или дома.

Частые вопросы

Когда низкий рост действительно заставляет искать гипопитуитаризм?

Ориентиры — рост ниже −2,0 SDS или 3-й перцентили, более чем на 1,5 SDS ниже среднеродительского роста и прогрессирующее замедление роста. При приобретенном гипопитуитаризме низкорослость может еще отсутствовать, поэтому оценивают скорость роста в динамике.

Можно ли диагностировать дефицит СТГ по одному базальному анализу гормона роста?

Нет. Однократный базальный СТГ, ночную секрецию, экскрецию СТГ с мочой и реакцию на физическую нагрузку не используют как диагностические критерии. ИФР1 оценивают в совокупности со СТГ-стимулирующими пробами.

Как подтвердить вторичный гипокортицизм?

Определяют общий кортизол в 2–3 образцах ранним утром: уровень ниже 83 нмоль/л при нормальном или сниженном АКТГ подтверждает диагноз, выше 365 нмоль/л — исключает. Проводят пробу с инсулином 0,1 Ед/кг внутривенно; стимулированный кортизол менее 300 нмоль/л подтверждает гипокортицизм.

Когда можно начинать соматропин после лечения опухоли мозга?

Терапию начинают после завершения противоопухолевого лечения и документированного отсутствия роста или рецидива опухоли: через 6–12 месяцев для доброкачественной и через 24 месяца для злокачественной опухоли. Решение принимают совместно детские эндокринолог, онколог и нейрохирург.

Как часто наблюдать ребенка, получающего соматропин?

Осмотр детского эндокринолога проводят раз в 3 месяца в первые 6 месяцев лечения, затем раз в 6 месяцев. Основные гормональные показатели контролируют каждые 6 месяцев, биохимические показатели, общий анализ крови и мочи — ежегодно; МРТ при приобретенном гипопитуитаризме с опухолью в анамнезе выполняют не реже одного раза в 6–12 месяцев.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/1062-gipopituitarizm. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1062_1