

Рекомендовано  
Экспертным советом  
РГП на ПХВ «Республиканский центр  
развития здравоохранения»  
Министерства здравоохранения  
и социального развития  
Республики Казахстан  
от «12» декабря 2014 года  
протокол № 9

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **ГИПОГОНАДИЗМ У ДЕТЕЙ**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

- 1. Название протокола:** Гипогонадизм у детей
- 2. Код протокола:**
- 3. Код МКБ-10:**
  - E29.1 Гипофункция яичек
  - E34.5 синдром андрогенной резистентности
  - E23.0 изолированная гонадотропная недостаточность
  - E89.5 гипофункция яичек, возникшая после медицинских процедур
  - Q96 синдром Тернера
  - Q98.0-Q98.4 синдром Клайнфелтера
  - Q99.1 чистый гонадный дисгенез
- 4. Сокращения, используемые в протоколе:** нет.
- 5. Дата разработки протокола:** 2014 год.
- 6. Категория пациентов:** дети.
- 7. Пользователи протокола:** эндокринологи, педиатры, детские урологи и гинекологи

#### **II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

- 8. Определение:** Гипогонадизм – синдром, обусловленный снижением (отсутствием) функции гонад или врожденным нарушением чувствительности периферических тканей к действию половых гормонов [1]. Гипогонадизм

может быть обусловлен поражением либо гонад, либо гипоталамо-гипофизарной области.

## **9. Клиническая классификация [1]:**

### **По уровню поражения оси гипоталамус-гипофиз-гонады**

- Первичный – вызванный поражением гонад или гипергонадотропный, сопровождается повышенной выработкой гонадотропинов гипофизом. У детей до 10 лет выработка гонадотропинов не повышается, и потому такой вариант гипогонадизма называют нормогонадотропным.
- Вторичный – вызванный поражением гипофиза или гипогонадотропный, сопровождается снижением выработки гонадотропинов;
- Третичный – вызванный поражением гипоталамуса и снижением выработки гонадолиберинов.

На практике в связи с отсутствием возможности определения уровня секреции гонадолиберина вторичный и третичный гипогонадизм объединяются в общую группу под названием «вторичный гипогонадизм».

### **По периоду формирования гипогонадизма:**

- Врожденный первичный (у мальчиков – синдромы Клайнфельтера, тестикулярной феминизации, Нунан; у девочек – синдром Шершевского-Тернера, агенезия гонад, синдром полной тестикулярной феминизации);
- Врожденный вторичный (синдромы Кальмана, Лоуренс-Мун-Барде-Бидля, Паскаулини, Прадера-Вилли);
- Приобретенный первичный (травмы гонад, их хирургическое удаление, воздействие ионизирующей радиации, инфекции, применение лекарственных препаратов и т.д.);
- Приобретенный вторичный (опухоли головного мозга, воздействие ионизирующей радиации, черепно-мозговые травмы, нейроинфекции др.)

## **10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации:**

Дети с гипогонадизмом не нуждаются в госпитализации в эндокринологическое отделение.

**Показания к плановой госпитализации в отделение детской урологии для осуществления коррекции в соответствии с избранным социальным (паспортным) полом:**

- гермафродитное строение наружных гениталий;
- крипторхизм;
- гипоспадия;
- микропенис.

**Показания к экстренной госпитализации в отделение детской урологии:**

- ущемление яичка в грыжевом мешке;
- появление болей в области задержанного яичка.

## **11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий**

### **11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:**

- УЗИ органов мошонки, паховых каналов, брюшной полости – у мальчиков;
- УЗИ органов малого таза - у девочек;
- Определение кариотипа;
- Рентгенография левой кости (у детей с сопутствующим отставанием в росте и у всех детей пубертатного возраста);
- Определение в крови детей обоего пола уровней ЛГ, ФСГ, у мальчиков – тестостерона, у девочек – эстрадиола.

### **11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:**

- МРТ органов брюшной полости и паховых каналов - у мальчиков (для исключения анорхизма);
- МРТ органов брюшной полости и малого таза – у девочек (при гермафродитном строении наружных гениталий);
- МРТ гипоталамо-гипофизарной области с контрастным усилением (при подозрении на церебральный генез гипогонадизма).

### **11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- ОАК;
- ОАМ;
- ЭКГ.

### **11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

При наличии показаний к хирургическому вмешательству:

- Коагулограмма;
- Исследование крови на ВИЧ, гепатиты В и С;
- Определение группы крови;
- Определение резус-фактора;

### **11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне: нет.**

### **11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи: не предусмотрено.**

## **12. Диагностические критерии**

## **12.1 Жалобы и анамнез**

Возможные жалобы родителей и детей:

- отсутствие яичек в мошонке,
- отсутствие признаков полового созревания,
- неправильное строение наружных гениталий,
- малые размеры пениса и яичек,
- дистопия наружного отверстия уретры,
- отставание в росте у детей пубертатного возраста.

**Анамнез:**

- травмы половых органов и черепа;
- перенесенная паротитная инфекция;
- лучевая терапия, химиотерапия;
- нейроинфекции.

## **12.2 Физикальное обследование:**

У мальчиков:

- низкорослость в пубертатном возрасте (у детей допубертатного возраста рост нормальный);
- отсутствие яичек в мошонке;
- отсутствие признаков полового созревания;
- неправильное строение наружных гениталий;
- малые размеры пениса и яичек;
- дистопия наружного отверстия уретры.

У девочек:

- отставание в росте;
- отсутствие признаков полового созревания;
- неправильное строение наружных гениталий.

## **12.3 Лабораторные исследования**

Показатели ЛГ, ФСГ, тестостерона (у мальчиков), эстрадиола (у девочек):

- Для вторичного и третичного (церебрального) гипогонадизма в любом возрасте у лиц обоего пола характерно снижение всех перечисленных показателей.
- При первичном гипогонадизме у детей допубертатного возраста изменений в гормональном профиле не бывает; в пубертатном возрасте наблюдается повышенный или нормальный уровень ЛГ/ФСГ, уровни тестостерона и эстрадиола всегда снижены (гипер- или нормогонадотропный гипогонадизм).

## **12.4 Инструментальные исследования**

- УЗИ органов мошонки, паховых каналов, брюшной полости – уточняется наличие яичек, их размер и локализация; устанавливается тип строения внутренних половых органов.
- УЗИ органов малого таза – уточняется наличие и размеры яичников, матки, труб, верхней трети влагалища.
- МРТ (при сомнительных результатах УЗИ): у мальчиков – уточняется наличие яичек, их размер и локализация; устанавливается тип строения внутренних половых органов; у девочек – уточняется наличие и размеры яичников, матки, труб, верхней трети влагалища.
- Рентгенография левой кости проводится для выяснения темпов окостенения. Определение костного возраста необходимо у детей любого возраста с сопутствующим отставанием в росте с целью выявления соматотропной недостаточности, у детей пубертатного возраста помогает в диагностике гипогонадизма.

### 12.5 Показания для консультации специалистов

- консультация детского уролога – при гермафродитном строении наружных гениталий для участия в решении вопроса о наиболее целесообразном паспортном поле и осуществления хирургической коррекции внутренних и наружных гениталий. При крипторхизме – для хирургического низведения тестикул. При жалобах на боли в животе и в области паховых каналов – для определения показаний к хирургическому вмешательству.
- консультация психолога – для профессиональной психологической поддержки ребенка и родителей при гермафродитном строении наружных гениталий
- консультация детского гинеколога – при гермафродитном строении наружных гениталий для участия в решении вопроса о наиболее целесообразном паспортном поле.

### 12.6 Дифференциальный диагноз

проводится между первичным и вторичным (третичным) гипогонадизмом.

Таблица 1. Дифференциальная диагностика гипогонадизма у детей\*

<b>Форма гипогонадизма</b>	<b>Уровень поражения</b>	<b>Уровни половых гормонов</b>	<b>Уровни ФСГ и ЛГ</b>
Первичный	Гонады	Низкий или низко-нормальный	Высокий или нормальный
Вторичный	Гипофиз	Низкий	Низкий или низко-нормальный
Третичный	Гипоталамус	Низкий	Низкий или низко-нормальный

*\*- интерпретация результатов гормонального профиля проводится с учетом клинической картины и возраста пациента*

### **13. Цели лечения:**

Достижение полной медицинской и социальной адаптации пациента в соответствии с выбранным паспортным полом.

### **14. Тактика лечения [2,3]**

Тактика лечения определяется конкретной клинической ситуацией.

При гермафродитном строении наружных гениталий до достижения ребенком двухлетнего возраста – выбор целесообразного паспортного пола и хирургическая коррекция гениталий в соответствии с выбранным полом. Вопрос о выборе пола должен решаться коллегиально: генетик, психолог, гинеколог, уролог, педиатр, эндокринолог.

При крипторхизме: низведение задержанных тестикул в возрасте 6-12 месяцев (не позже) - во избежание бесплодия и развития рака яичек в будущем.

Заместительная терапия препаратами половых гормонов с учетом паспортного (социального) пола назначается лишь при достижении ребенком прогнозируемого (целевого) роста в возрасте 15-17 лет.

#### **14.1 Немедикаментозное лечение**

Профессиональная психологическая поддержка ребенка и родителей.

#### **14.2 Медикаментозное лечение**

**Медикаментозное лечение (заместительная терапия препаратами половых гормонов) в детском возрасте не проводится [1,2,3].**

**14.2.1** медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

– перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения);

– перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения).

**14.2.2** медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

– перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения);

– перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения).

**14.2.3** медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

**14.3. Другие виды лечения:** нет.

#### **14.4. Хирургическое вмешательство**

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** нет.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:**

Показано при гермафродитном строении наружных гениталий и крипторхизме.

При гермафродитном строении наружных гениталий производится коррекция наружных гениталий в соответствии с выбранным паспортным полом.

При крипторхизме – низведение задержанных тестикул в возрасте 6-12 месяцев (не позже).

В экстренном порядке операция производится при ущемлении яичка в грыжевом мешке, появлении болей в области задержанного яичка.

**14.5. Профилактические мероприятия:** не известны.

**14.6 Дальнейшее ведение:**

Наблюдение эндокринологом, при достижении целевого роста – назначается постоянная заместительная терапия препаратами половых гормонов.

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения:**

Достижение у пациента и его родителей психологического комфорта, полная социальная и медицинская адаптация.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

**16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Базарбекова Р.Б. – д.м.н., АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», профессор, зав. кафедрой эндокринологии;
- 2) Досанова А.К. – к.м.н., АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», ассистент кафедры эндокринологии;
- 3) Ахмадьяр Н.С. – д.м.н., АО «ННЦМД», старший клинический фармаколог.

**17. Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствует.

**18. Рецензент:**

Нурбекова А.А. – д.м.н., РГП «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», профессор кафедры эндокринологии.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

## **20. Список использованной литературы:**

- 1) Базарбекова Р.Б Эндокринология детского и подросткового возраста, Алматы, 2014. Стр. 146-157.
- 2) ESPE DUBLIN, 18-20 September 2014, 53rd Annual Meeting.
- 3) Yearbook of Pediatric Endocrinology, 2014, Karger, P 81-96.
- 4) Дедов И.И., Петеркова В.А. Справочник детского эндокринолога. М, 2011. Стр. 304-326.
- 5) Дедов И.И., Петеркова В.А. Детская эндокринология. – М, 2006. – 512-532 стр.
- 6) Garany C. et al: Management of cryptorchidism in children: guidelines. Swiss Med. Wkly 2008; 138: 492-8.
- 7) Kollin C.: Growth of spontaneously descended and surgically treated testes during early childhood. *Pediatr* 2013, 131: P. 1174-80.