

ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

26 июня 2025 г. № 60

Об утверждении клинического протокола

На основании абзаца девятого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХП «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8 и подпункта 9.1 пункта 9 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь **ПОСТАНОВЛЯЕТ:**

1. Утвердить клинический протокол «Оказание медицинской помощи женщинам репродуктивного возраста с низкорослостью, обусловленной генетическими синдромами» (прилагается).
2. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

Министр

А.В.Ходжаев

СОГЛАСОВАНО

Брестский областной
исполнительный комитет

Витебский областной
исполнительный комитет

Гомельский областной
исполнительный комитет

Гродненский областной
исполнительный комитет

Могилевский областной
исполнительный комитет

Минский областной
исполнительный комитет

Минский городской
исполнительный комитет

УТВЕРЖДЕНО

Постановление
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
26.06.2025 № 60

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

«Оказание медицинской помощи женщинам репродуктивного возраста с низкорослостью, обусловленной генетическими синдромами»

ГЛАВА 1

ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях женщинам репродуктивного возраста с низкорослостью, обусловленной генетическими синдромами (шифры по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра (далее – МКБ-10) – Q87.1 Синдромы

врожденных аномалий, проявляющихся преимущественно карликовостью, Q96 Синдром Тернера, Q97 Другие аномалии половых хромосом, женский фенотип, не классифицированные в других рубриках, E23.0 Гипопитуитаризм, E20.1 Псевдогипопаратиреоз, E34.3 Низкорослость, не классифицированная в других рубриках (конституциональная), Q74.0 Другие врожденные аномалии верхней конечности(ей), включая плечевой пояс, Q77.4 Ахондроплазия, Q77.8 Другая остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночного столба, Q77.9 Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночного столба неуточненная, Q78 Другие остеохондродисплазии).

2. Требования настоящего клинического протокола являются обязательными для юридических лиц и индивидуальных предпринимателей, осуществляющих медицинскую деятельность в порядке, установленном законодательством о здравоохранении.

3. Для целей настоящего клинического протокола используются термины и их определения в значениях, установленных Законом Республики Беларусь «О здравоохранении», а также следующие термины и их определения:

амниоцентез – медицинская манипуляция, при которой выполняется забор образца амниотической жидкости для цитогенетических, молекулярно-цитогенетических, молекулярно-генетических исследований;

биопсия ворсин хориона (далее – БВХ) – медицинская манипуляция, при которой выполняется забор образца ткани ворсин хориона для цитогенетических, молекулярно-цитогенетических, молекулярно-генетических исследований;

врожденный порок (аномалия) развития – структурный морфологический дефект органа или системы, возникающий на этапе внутриутробного формирования и ведущий к нарушению функции органа (органов);

генетический синдром (генетическое заболевание) – совокупность признаков, имеющих моногенную или хромосомную причину возникновения;

медико-генетическое консультирование – вид специализированной медицинской помощи населению с целью определения прогноза потомства, направленный на предупреждение рождения детей с врожденными и наследственными заболеваниями;

микроаномалии развития (стигмы эмбриогенеза) – морфологические изменения тканей (органов), которые не сопровождаются нарушениями функции органа или системы;

низкорослость – отставание длины/роста тела человека более чем в 2 стандартных отклонения от средневозрастных норм для соответствующей популяции.

4. Диагноз генетического заболевания, ассоциированного с низкорослостью, на основании клинических, генеалогических, лабораторных и других данных устанавливает врач-генетик. Лечение гинекологических заболеваний, прегравидарную подготовку, оказание медицинской помощи при беременности, родах и в послеродовом периоде осуществляет врач-акушер-гинеколог.

ГЛАВА 2

ПРЕГРАВИДАРНАЯ ПОДГОТОВКА

5. При первом обращении женщины к врачу-акушеру-гинекологу производится оценка роста пациента.

При установлении низкого роста (менее 154,0 см) собирается семейный (генеалогический) анамнез и устанавливается наличие у женщины ранее диагностированного генетического синдрома.

Алгоритм медицинского наблюдения женщины репродуктивного возраста с низкорослостью при первичном обращении установлен в приложении 1.

6. При наличии генетического синдрома, сопровождающегося низкорослостью, врач-акушер-гинеколог обсуждает с пациентом подготовку к беременности и проводит оценку влияния имеющегося генетического заболевания на фертильность.

7. Если ранее у женщины не был установлен генетический синдром, сопровождающийся низкорослостью, проводится оценка признаков наследственной природы заболевания, к которым относится сочетание роста пациента менее 154,0 см с одной из следующих характеристик:

- 7.1. физические особенности:
диспропорция между туловищем и конечностями;
врожденные аномалии и деформации костно-мышечной системы (шифры по МКБ-10 Q65-Q79);
микроаномалии развития (стигмы эмбриогенеза);
микроцефалия;
значение показателя роста менее 3 стандартных отклонений, в ряде случаев менее 2,5 стандартных отклонений;
- 7.2. клинико-лабораторные данные:
тяжелый дефицит гонадотропного гормона;
нечувствительность к гонадотропному гормону;
гипопитуитаризм;
врожденные пороки развития;
умственная отсталость (шифры по МКБ-10 F70-F79);
- 7.3. семейный анамнез:
значение показателя роста у одного из родителей менее 2 стандартных отклонений.
8. При сочетании низкорослости с одной из характеристик, указанных в пункте 7 настоящего клинического протокола, показана консультация врача-генетика для определения тактики ведения.
9. Проводятся следующие диагностические исследования:
ультразвуковое исследование (далее – УЗИ) сердца;
УЗИ органов брюшной полости (далее – ОБП);
общий анализ крови (далее – ОАК);
биохимический анализ крови (далее – БАК) (сывороточное железо, ферритин);
общий анализ мочи (далее – ОАМ);
анализ мочи по Нечипоренко;
бактериологическое исследование средней порции мочи на флору и чувствительность к антибиотикам;
консультация врача общей практики, врачей-специалистов по медицинским показаниям.
10. Дальнейшая прегравидарная подготовка проводится в соответствии с клиническим протоколом «Медицинское наблюдение и оказание медицинской помощи женщинам в акушерстве и гинекологии», утвержденным постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 19 февраля 2018 г. № 17 (далее – Клинический протокол № 17).
11. При повторном визите женщины к врачу-акушеру-гинекологу оцениваются:
результаты проведенных диагностических исследований;
наличие или отсутствие медицинских противопоказаний для наступления беременности.
12. Лечение нарушения фертильности при установлении генетического синдрома, сопровождающегося бесплодием, выполняется в отделении вспомогательных репродуктивных технологий (далее – ВРТ). Алгоритм медицинского наблюдения женщин репродуктивного возраста с низкорослостью и подтвержденным генетическим синдромом установлен согласно приложению 2.
13. При отсутствии медицинских противопоказаний прегравидарная подготовка проводится в соответствии с Клиническим протоколом № 17.

ГЛАВА 3

МЕДИЦИНСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА ОСЛОЖНЕНИЙ БЕРЕМЕННОСТИ, РОДОВ И ПОСЛЕРОДОВОГО ПЕРИОДА

14. Оценка риска развития осложнений и медицинская профилактика осложнений во время беременности, родов и в послеродовом периоде у женщин с генетически обусловленной низкорослостью проводится согласно приложению 3.
15. УЗИ сердца беременной, УЗИ ОБП при давности предыдущего исследования более одного года, повторное исследование выполняется в начале III триместра беременности.

16. По медицинским показаниям проводится медицинское наблюдение врачом-генетиком или врачом-акушером-гинекологом отделения пренатальной диагностики (определяются сроки и методы пренатальных исследований при молекулярно-генетической или цитогенетической верификации диагноза у матери: БВХ – в 11–14 недель беременности, амниоцентез – в 15–22 недели).

17. Дополнительные УЗИ плода выполняются в 24–25 недель и в 38–39 недель гестации.

18. По результатам пренатальных исследований проводится медико-генетическое консультирование.

19. Дороговая госпитализация беременной женщины в организацию здравоохранения проводится в 38–39 недель и по медицинским показаниям.

20. Родоразрешение осуществляется в организации здравоохранения III или IV технологического уровня оказания акушерско-гинекологической и перинатальной помощи.

21. Генетически обусловленная низкорослость является медицинским показанием для оперативного родоразрешения путем операции кесарево сечение при наличии иных отягощающих медицинских показаний со стороны матери или плода.

22. После рождения новорожденный осматривается врачом-генетиком не позднее 14 дней жизни.

23. Медицинское наблюдение женщин с генетически обусловленной низкорослостью во время беременности, родов и в послеродовом периоде проводится согласно приложению 4.

Приложение 1
к клиническому протоколу
«Оказание медицинской помощи
женщинам репродуктивного возраста
с низкорослостью, обусловленной
генетическими синдромами»

АЛГОРИТМ

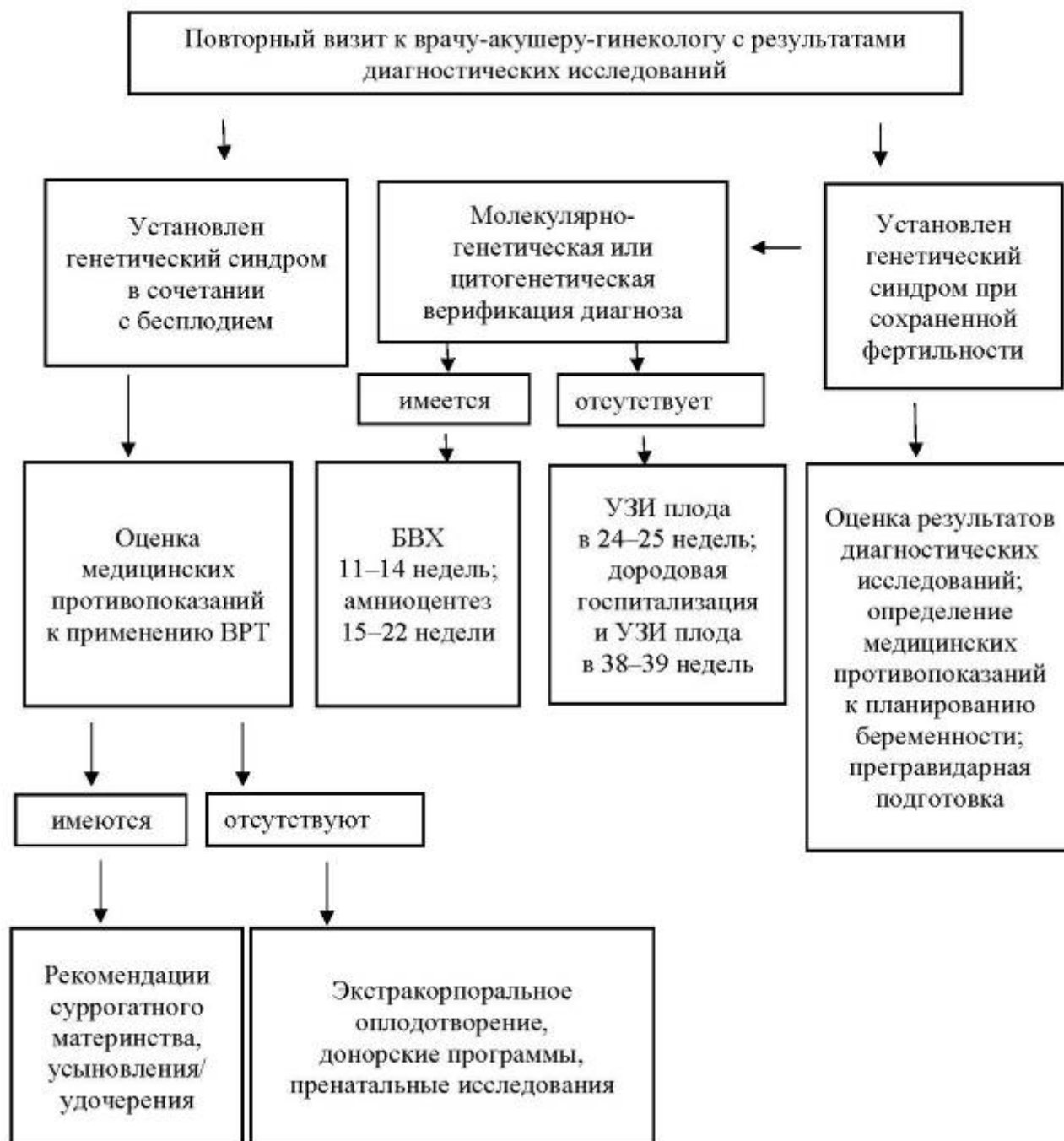
**медицинского наблюдения женщин репродуктивного возраста с низкорослостью
при первичном обращении**



Приложение 2
к клиническому протоколу
«Оказание медицинской помощи
женщинам репродуктивного возраста
с низкорослостью, обусловленной
генетическими синдромами»

АЛГОРИТМ

медицинского наблюдения женщин репродуктивного возраста с низкорослостью и подтвержденным генетическим синдромом



Приложение 3
к клиническому протоколу
«Оказание медицинской помощи
женщинам репродуктивного возраста
с низкорослостью, обусловленной
генетическими синдромами»

МЕДИЦИНСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА осложнений беременности и родов у женщин с генетически обусловленной низкорослостью

Период	Осложнения беременности и родов	Мероприятия по медицинской профилактике
Беременность	Угрожающий самопроизвольный аборт; избыточная масса тела и ожирение (характерно для женщин с несимметричной низкорослостью); набор массы тела во время беременности ниже существующих рекомендаций (в среднем прибавка составляет $8,3 \pm 3,3$ кг)	УЗИ сердца и УЗИ ОПБ в I и III триместрах беременности, медицинский осмотр врача- кардиолога, врача-уролога, врача- нефролога и других врачей- специалистов по медицинским

	для женщин с симметричной формой низкорослости; соматические заболевания, врожденные аномалии и деформации костно-мышечной системы	показаниям. Контроль прибавки массы тела
Родоразрешение	Затрудненные роды вследствие аномалий таза у матери. Осложнения анестезиологического пособия	Родоразрешение путем кесарева сечения. При предполагаемом соответствии размеров таза матери и плода, отсутствии медицинских противопоказаний со стороны матери и плода возможно родоразрешение через естественные родовые пути, (решение принимается врачебным консилиумом). Предварительное планирование анестезиологического пособия с индивидуальным расчетом доз лекарственных препаратов
Послеродовой период	Наследованный от матери генетический синдром. Средние показатели массы тела новорожденных на 13,2–15,0 % меньше, а роста на 4,9–6,6 % ниже по сравнению с новорожденными от матерей без низкорослости	Медицинский осмотр врача-генетика не позднее 14 дней

Приложение 4

к клиническому протоколу
«Оказание медицинской помощи
женщинам репродуктивного возраста
с низкорослостью, обусловленной
генетическими синдромами»

МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

женщин с генетически обусловленной низкорослостью во время беременности, родов и в послеродовом периоде



