

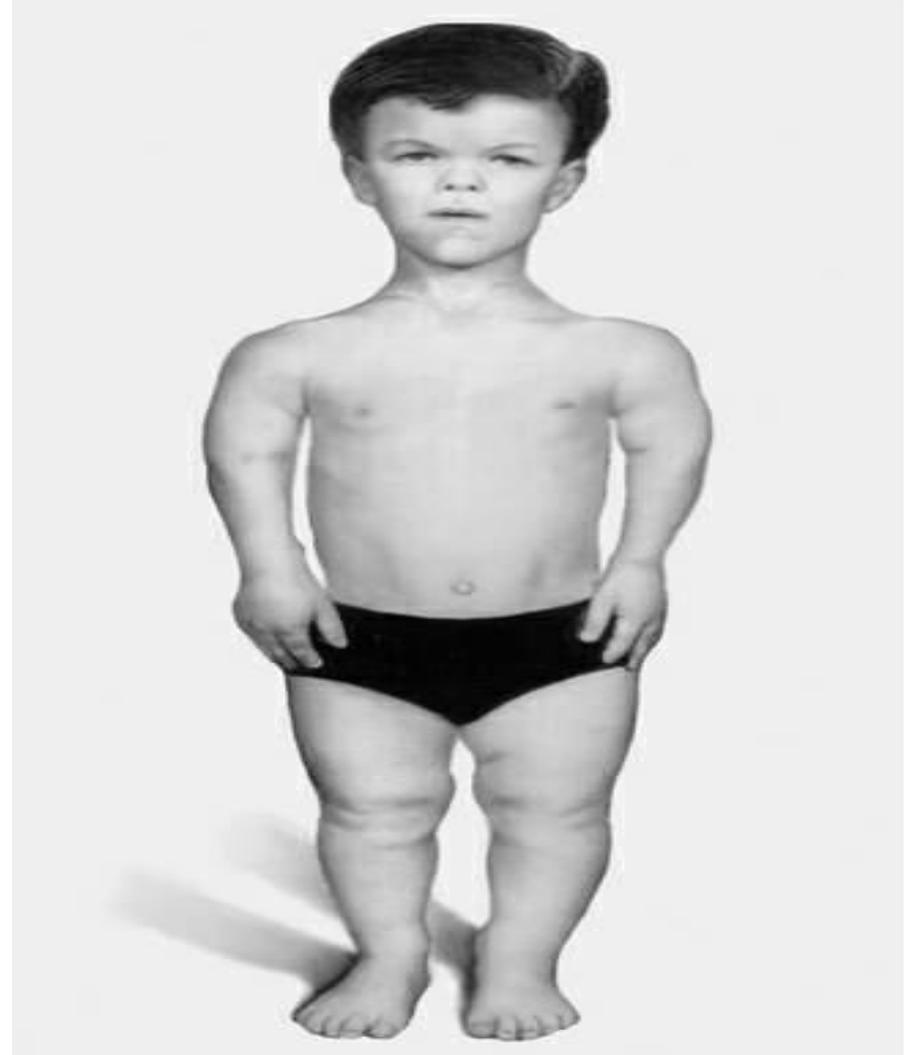
Нарушения роста

Выполнила: Жумагулова Ж

788

Гипофизарный нанизм

- Гипофизарный нанизм или карликовость - дизонтогенетический синдром, который характеризуется резким отставанием в росте и физическом развитии, связанном с абсолютной или относительной недостаточностью соматотропного гормона. Карликовым принято считать рост у мужчин менее 130 см, а у женщин - менее 120 см.



Причины гипофизарного нанизма

- врожденный недостаток гормона роста
 - возникает из-за наследственности, аномалий в строении и развитии гипоталамуса или гипофиза, недостаточной выработке в гипоталамусе стимуляторов синтеза СТГ
- приобретенный дефицит гормона роста
 - возникает из-за опухолей мозга, травм, инфекционных и сосудистых заболеваний ЦНС, токсических отравлений, облучения радиацией;
- гормон роста вырабатывается
 - но является биологически неактивным, либо он не воспринимается костями, органами или тканями

Симптомы

- При рождении у ребенка отсутствуют отклонения в параметрах физического развития. Только в 2-3 года дети начинают резко отставать в росте от своих сверстников, при этом все части тела ребенка остаются пропорционально развитыми – они только перестают расти.
- замедляется темп роста – он становится меньше 2-4 см в год;
- замедляется созревание костной ткани;
- лицо приобретает кукольное выражение – черты становятся мелкими, переносица западает, форма круглой;
- волосы истончаются;
- голос становится высоким;
- часто появляется избыточный вес;
- Часто гипофизарный нанизм сочетается с нарушением гонадотропной функции, поэтому у больных отмечается задержка полового развития. Мужчины страдают от гипоплазии яичек и недоразвитого полового члена, а у девушек развивается аменорея, уменьшение размеров матки и яичников, а также молочных желез.
- нарушение зрения, тошнота, головные боли при опухолях мозга.



Диагностика

- Осмотр ребенка, измерение и сравнение параметров тела с возрастными нормами – выявляется замедление темпов роста на 4 см при нормальных пропорциях всего тела
- Опрос родителей об имеющихся симптомах, а также их динамике
- Определение костного возраста – имеется отставание от хронологического возраста на 2 года, выявляется путем рентгенографии костей
- Анализ крови на количество гормона роста
- Исследование мозга – рентген, МРТ, компьютерная томография – проводится для выявления опухолей мозга в районе гипофиза, определения параметров турецкого седла, которое при гипофизарном нанизме уменьшено

СОМАТОТРОПНЫЙ ГОРМОН - норма у детей

Информационная таблица www.pervenez.ru

Возраст	Норма для девочек мЕд/л	Норма для мальчиков мЕд/л
до 3 лет	1,3 - 9,1	1,1 - 6,2
от 3 до 6 лет	0,3 - 5,7	0,2 - 6,5
от 6 до 9 лет	0,4 - 14,0	0,4 - 8,3
от 9 до 10 лет	0,2 - 8,1	0,2 - 5,1
от 10 до 11 лет	0,3 - 17,9	0,2 - 12,2
от 11 до 12 лет	0,4 - 29,1	0,3 - 23,1
от 12 до 13 лет	0,5 - 46,3	0,3 - 20,5
от 13 до 14 лет	0,4 - 25,7	0,3 - 18,5

- ***Лечебная программа при гипофизарном нанизме.***
- Общеукрепляющая терапия.
- Лечение гормоном роста.
- Лечение анаболическими стероидными препаратами.
- Коррекция полового развития в пубертатном периоде и заместительная терапия половыми гормонами в постпубертатном периоде.
- Заместительная терапия тиреоидными препаратами при гипотиреозе.

- **1. Общеукрепляющая терапия**
- Комплексная общеукрепляющая терапия назначается всем больным гипофизарным нанизмом и включает полноценное питание с достаточной энергетической ценностью, ежедневным употреблением нормального количества белков (мяса, рыбы и других белоксодержащих продуктов), овощей и фруктов.
- Следует обеспечить рацион достаточным содержанием витаминов, кальция, фосфора. Все указанные компоненты используются организмом в процессе роста под влиянием лечения соматотропином и анаболическими средствами.
- Необходимо также создать благоприятное психоэмоциональное окружение, организовать полноценный отдых, труд и учебу в соответствии с физическим развитием.

2. *Лечение гормоном роста*

- В настоящее время соматотропный гормон получен методом генной инженерии (хуматрон, сайзен).
- (*генотропин* или *сайзен*), применяется следующим образом. В допубертатном периоде доза соматотропина составляет 0.5 МЕ/кг в неделю, в постпубертатном периоде — 1 МЕ/кг в неделю. Указанная недельная доза препарата распределяется на 7 инъекций (по одной инъекции ежедневно).
- Согласно рекомендациям фирмы KabL, производящей генотропин, применяется доза 0,5-0.7 МЕ/кг в неделю, распределенная на 6-7 подкожных инъекций. Места инъекций следует чередовать для профилактики образования липоатрофий.
- Так как пик секреции гормона роста в норме приходится на ночные часы, с тем, чтобы имитировать физиологическую секрецию гормона, инъекции лучше делать перед сном.
- Лечение соматотропином проводится длительно, многие месяцы и годы, пока не будут исчерпаны возможности роста.

3. Лечение анаболическими стероидными препаратами

- Анаболические стероидные препараты усиливают синтез белка, повышают уровень эндогенного соматотропина и тем самым стимулируют рост.
- *неробол* (метандростенолон, дианабол) — перорально по 0.1-0.15 мг/кг в сутки;
- *нероболил* (дураболил) — внутримышечно 1 мг/кг в месяц; месячная доза вводится за 2-3 приема с интервалами 10-15 дней;
- *ретаболил* (дека-дураболил) — внутримышечно 1 мг/кг в месяц; месячная доза вводится за 2-3 приема с интервалами 10-15 дней.
- Лечение проводится курсами в течение 2-3 месяцев с перерывами 2-3 недели.

4. Коррекция полового развития в пубертатном периоде и заместительная терапия половыми гормонами в постпубертатном периоде

- Мальчикам назначается *хорионический гонадотропин* (профази). Препарат стимулирует клетки Лейдига, увеличивает секрецию тестостерона, что ускоряет половое развитие и стимулирует рост (за счет анаболического влияния самого тестостерона). Применяется препарат внутримышечно по 1000-1500 ЕД 1-2 раза в неделю в течение 2 месяцев, 2-3 курса в год.
- Девочкам старше 16 лет проводят лечение малыми дозами *эстрогенов* для имитации нормального полового цикла. Лечение проводят в течение 3 недель каждого месяца с последующим перерывом. Во вторую фазу цикла с 3-й недели назначается хорионический гонадотропин в дозе 1000-1500 ЕД 3-5 раза в неделю или препараты гестагенного действия (прегнин, прогестерон).
- Только после закрытия зон роста начинается заместительная терапия половыми гормонами. Это обеспечивает половое развитие, близкое к нормальному, формирование вторичных половых признаков, удовлетворительные половые способности.

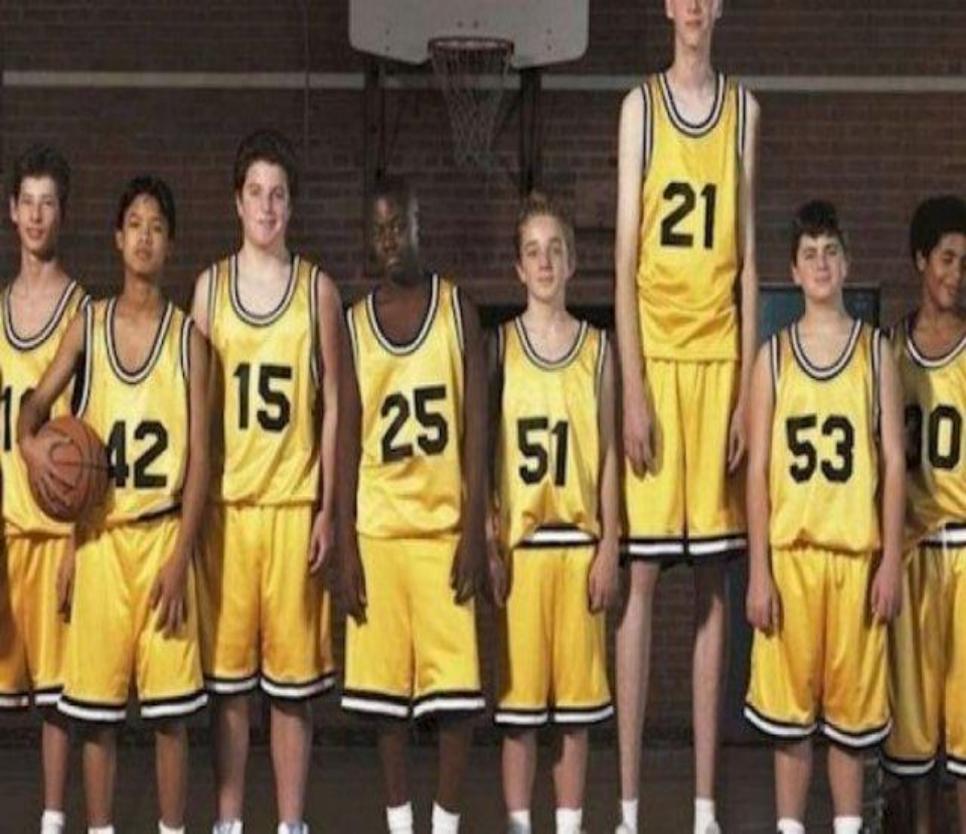
- **5. *Заместительная терапия тиреоидными препаратами при вторичном гипотиреозе***
- Нередко у больных гипофизарным нанизмом имеет место дефицит тиреотропной функции гипофиза, что приводит к развитию вторичного гипотиреоза. Чрезвычайно важно своевременно выявить его и назначить заместительную терапию тиреоидными препаратами (тироксин, тиреотом), так как недостаток тиреоидных гормонов снижает терапевтическую эффективность соматотропина.
- **6. *Диспансеризация***
- Больные гипофизарным нанизмом находятся на диспансерном учете у врача-эндокринолога пожизненно. В периоде активного лечения больные наблюдаются и осматриваются врачом каждые 2-3 месяца, при поддерживающей терапии — каждые 6-12 месяцев. Лечение целесообразно проводить под контролем содержания соматотропина в крови. Один раз в год больной осматривается невропатологом, офтальмологом, девушки — гинекологом.

Гигантизм. Причины.

- Гигантизм – нейроэндокринное заболевание, вызванное хронической избыточной секрецией гормона роста, возникающее у детей и подростков с незаконченным физиологическим ростом, характеризующееся пропорциональным ростом костей скелета в длину, приводящее к значительному увеличению роста субъекта
- гиперплазия клеток гипофиза-они начинают производить гораздо больше гормонов;
- гиперфункция передней доли гипофиза, данная аномалия может произойти из-за черепно-мозговых травм, инфицирования, интоксикации мозга, развития аденомы гипофизарной железы;
- низкая чувствительность эпифизарных хрящей к половым гормонам, это приводит к продолжению роста всех костей даже в переходный и более зрелый возраст.

Классификация

- Парциальный (другое название - частичный) гигантизм - увеличение размеров одной или нескольких частей тела, что приводит к непропорциональности телосложения.
- Спланхномегалия - чрезмерное увеличение и утяжеление внутренних органов. Это состояние можно определить по результатам УЗИ, в некоторых случаях происходит выпячивание увеличенного органа;
- Евнуховидный гигантизм проявляется длинными конечностями, отсутствием вторичных половых признаков и нарушением функциональности половых желез;
- Половинный гигантизм - только одна половина тела начинает резко увеличиваться в размерах;
- Церебральный гигантизм - увеличение гипофиза, при котором происходит органическое поражение головного мозга с нарушением мыслительных процессов.



Церебральный гигантизм
(Синдром Сотоса)



Симптомы

- Скачок увеличения длины тела при гигантизме происходит в 10-15 лет. Пациенты отличаются высоким ростом и темпами его увеличения, жалуются на :
 - быструю утомляемость и слабость
 - головокружения, головные боли
 - ухудшение зрения
 - боли в суставах и костях
 - снижение памяти и работоспособности ведет к ухудшению успеваемости в школе.
- У девочек при гигантизме развивается первичная аменорея или раннее прекращение менструальной функции
- у мальчиков- гипогонадизм Другими гормональными проявлениями гигантизма служат несхарный диабет, гипо- или гипертиреоз, сахарный диабет. Отмечается сначала увеличение мышечной силы, а затем мышечная слабость и астения.

Диагностика

- Сбор анамнеза и осмотр ребенка, измерение и сравнение параметров тела с возрастными нормами.
- Определение костного возраста.
- Анализ крови на количество гормона роста
- Рентгенологическое, КТ или МРТ головного мозга
- При офтальмологическом обследовании пациентов с гигантизмом выявляется ограничение зрительных полей, застойные явления в глазном дне.

Лечение

- В качестве медикаментозной терапии используются два класса препаратов — аналоги соматостатина и агонисты дофамина.
- *Препараты первого ряда – аналоги соматостатина длительного действия*
- ✓ Ланреотид
- ✓ Октреотид
- *Препараты 2 ряда - агонисты дофамина*
- ✓ Бромкриптин
- ✓ Каберголин