

**АНАТОМО-  
ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ  
ОСОБЕННОСТИ ОРГАНОВ  
ЭНДОКРИННОЙ  
СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ**

Кафедра общей и клинической  
патофизиологии КГМУ

# Эндокринные железы

- Эндокринные железы, обладающие внутрисекреторной функцией, включают:
  1. Гипофиз
  2. Эпифиз
  3. Надпочечники
  4. Щитовидную
  5. Паращитовидные железы
  6. Вилочковую железу
  7. Поджелудочную железу
  8. Половые железы.

- Каждая из эндокринных желез выполняет специфическую функцию, но все они находятся, в тесной взаимосвязи друг с другом и с ЦНС, обеспечивая единство организма, что отражается термином «нейроэндокринная (нейрогуморальная) регуляция».
- Интегрирующим центром, который обеспечивает регуляцию и взаимодействие нейроэндокринных импульсов, стимулируя выработку тропных или тормозных гормонов, является гипоталамус.

- Инкреторные железы у детей являются регуляторами процессов роста и развития ребенка.
- Гормоны действуют на генетический аппарат клеток и таким образом участвуют в осуществлении генетической программы развития, проявляющейся в фенотипической дифференцировке органов и организма в целом.

- В биосинтезе и метаболизме многих гормонов у новорожденных и детей раннего возраста имеются особенности, свидетельствующие о функциональном несовершенстве эндокринных желез и обменных процессов.
- В различные периоды детства может выявляться относительно превалирующее влияние определенной эндокринной железы.

# СЕМИОТИКА НАРУШЕНИЙ РОСТА (ЭТИОЛОГИЯ)

- Под термином «рост» подразумевается изменение размеров тела или уровней зрелости организма ребенка, установленных при определенных измерениях
- Рост ребенка определяется взаимодействием многих факторов
- Генетические факторы, влияющие на темп и окончательный предел биологического потенциала, тесно связаны с внешнесредовыми факторами.

# Этиология нарушений роста

- Травма пренатальная или постнатальная, нарушающая рост и развитие, может быть:
  1. Химической
  2. Физической
  3. Иммунологической
  4. Результатом инфекции
  5. Факторы питания, влияющие на рост (полноценные белки, соли, микроэлементы, витамины и др.)
  6. Социальные и эмоциональные факторы воспитания.

# Особенности роста

- У большинства доношенных детей масса тела (средняя масса при рождении 3-3,5 кг) восстанавливается к 7-10-му дню после рождения, удваивается к 5-месячному возрасту и утраивается к 10-12-му месяцу.
- Длина тела у детей первого года жизни определяется с учетом ежемесячного ее увеличения.
- Допустимые пределы колебаний  $\pm 4$  см. В норме рост ребенка (средняя длина при рождении 50-54 см) в течение 1-го года жизни увеличивается на 25 см (16-17 см в первые 6 мес жизни и около 8 см в последующие 6 мес).

# Особенности роста

- В течение 2-го года жизни отмечается уменьшение скорости роста ребенка: в среднем его масса тела увеличивается на 2,5 кг, а рост на 10-12 см.
- На 3, 4 и 5-м годах жизни увеличение массы тела и роста происходит относительно равномерно и составляет около 2 кг и 6-8 см в год соответственно.
- Большинство детей в этом возрасте худеют.

# Особенности роста

- С 5-го по 10-й год жизни (до пубертатного периода) рост увеличивается в среднем на 5-6 см в год.
- Масса тела в этот промежуток времени возрастает в среднем на 3-3,5 кг в год.

# Особенности роста

- Подростковый период характеризуется значительным увеличением скорости роста.
- Он начинается в возрасте около 10 лет у девочек и 12 лет у мальчиков.
- Ускорение роста у мальчиков начинается в возрасте между 13-15 годами.
- В течение этого времени рост увеличивается на 20-25 см, 10 из которых приходится на год наибольшего его ускорения.
- У девочек ускорение роста начинается на 1-2 года раньше, чем у мальчиков, и почти заканчивается к 13 годам; в год максимальной скорости роста этот показатель достигает 8 см.
- После этого пика скорость роста замедляется, и к возрасту 18 лет он почти заканчивается.

# Особенности роста

- **Карликовый рост:** показатели роста ниже средних на -30 и соответственно ниже 5-й процентиля.
- **Низкий рост:** ниже средних для данного возраста величин более -2-38, или ниже 10-5-й процентиля, что соответствует отклонению от них на 10%.
- **Нормальный (средний) рост:** показатели роста отклоняются от средних величин не более  $\pm 15$  и входят в интервал 25-75-й процентиля.
- **Большой рост, макросомия:** показатели роста превышают средние на 2-38, или оказываются в пределах 90-97-й процентиля.
- **Гигантский рост, гигантизм:** показатели роста превышают средние более чем на 38, или оказываются выше 97-й процентиля.

# Задержка роста

- Задержка роста является частой причиной обращаемости к эндокринологу: около 3% детей имеют выраженную задержку роста.
- При этом дефицит гормона роста как причина низкорослости выявляется не более чем у 8,5% из них.
- У остальных детей наиболее часто выявляются конституциональные особенности роста и развития, реже - дефицит других анаболических гормонов, тяжелые соматические заболевания, генетические и хромосомные заболевания.

# Задержка роста

Принято различать  
эндокринно-зависимые и  
эндокринно-независимые формы  
задержки роста.

# Эндокринно-зависимые формы

- Известно, что многие гормоны (соматотропный, тиреоидные, половые, глюкокортикоиды, инсулин и др.) перmissивно участвуют в процессах роста.
- Наиболее выраженный ростовой эффект дает СТГ.
- СТГ - это белок, состоящий из 191 аминокислотного остатка и кодируемый геном 17-й хромосомы.
- В отличие от других гормонов гипофиза он относительно видоспецифичен: в отношении человека эффективен только гормон роста приматов.
- СТГ, применяющийся для лечения детей с его недостаточностью, в настоящее время синтезируется с помощью рекомбинантной ДНК.

# Эндокринно-зависимые формы

- В организме СТГ синтезируется и депонируется соматотрофами аденогипофиза.
- Секреция СТГ имеет пульсирующий характер с выраженным суточным ритмом.
- Основное количество СТГ образуется в ночное время, в начале глубокого сна, что особенно выражено в детстве.
- Секреция соматотропина стимулируется соматолиберином и тормозится соматостатином.
- Их эффекты опосредуются гипоталамическими нейротрансмиттерами (дофамином, норадреналином, серотонином и др.).
- Психический стресс, и особенно дистресс, физические перегрузки, прием многих лекарственных средств изменяют оптимальную и синхронизированную активность нейротрансмиттеров гипоталамуса, вследствие чего нарушается секреция соматостатина и соматолиберина и в результате - секреция СТГ.

# Эндокринно-зависимые формы

- СТГ является основным гормоном, стимулирующим линейный рост.
- Он способствует росту костей в длину, росту и дифференцировке внутренних органов, развитию мышц.
- СТГ стимулирует липолиз (снижая массу жировой ткани), гликонеогенез, синтез белка, увеличивает мышечную массу и силу, всасывание кальция и фосфора в кишечнике и оссификацию костей.
- Показано усиление сократимости миокарда и скорости клубочковой фильтрации под влиянием соматотропина.

# Эндокринно-зависимые формы

- Ростостимулирующие эффекты СТГ опосредуются через соматомедины или инсулиноподобные факторы роста (ИФР-1, ИФР-2), которые синтезируются главным образом в печени и почках под влиянием СТГ.
- ИФР стимулируют пролиферацию и дифференцировку хондробластов, обеспечивая рост кости в длину.
- Соматомедины циркулируют в плазме в связанном со специфическими белками-носителями виде. Известно 6 классов этих белков.
- Наиболее важным из них является ИФРСБ-3.
- Уровень ИФР-1 и ИФРСБ-3 отражает суммарную секрецию СТГ.

# Эндокринно-зависимые формы

- Стимулирующее влияние на секрецию СТГ оказывают тиреоидные, половые гормоны, АДГ, АКТГ, меланоцитостимулирующий гормоны.
- Глюкокортикоиды при острой нагрузке оказывают стимулирующее действие; при длительном хроническом избытке гормона секреция СТГ практически полностью подавляется.
- Тиреоидные гормоны в физиологических количествах дают значительный анаболический эффект. В отличие от СТГ эти гормоны в большей степени влияют на дифференцировку (созревание) тканей, прежде всего костной.
- Тиреоидные гормоны, активно влияя на уровень гормона роста, ускоряют и линейный рост ребенка.

# Эндокринно-зависимые формы

- Инсулин играет важную роль в регуляции процессов роста, так как, с одной стороны, обеспечивает анаболические процессы энергетически, с другой - непосредственно усиливает синтез белка.
- Половые гормоны обладают мощным анаболическим действием, ускоряя как линейный рост, так и дифференцировку костей скелета.

# Эндокринно-зависимые формы

- Глюкокортикоиды, усиливая процессы гликонеогенеза, оказывают выраженное катаболическое действие.
- Отрицательное влияние на процессы роста оказывает кортизол в больших дозах, потому что активно тормозит выделение соматотропина.

# Эндокринно-зависимые формы

- Церебрально-гипофизарный нанизм (ЦГН) характеризуется выпадением функций всех тропных гормонов (пангипопитуитаризм).
- Различаются идиопатический и органический варианты заболевания.
- При идиопатическом варианте ЦГН признаки органического поражения ЦНС отсутствуют, патологический процесс формируется на уровне гипоталамических структур.
- Встречается у 1 из 10-15 тыс. детей, у мальчиков в 2-4 раза чаще, чем у девочек.
- Выявлена определенная связь заболевания с рождением ребенка в ягодичном предлежании, с помощью щипцов, с кровотечением в родах.
- Все это свидетельствует о роли родовой травмы и гипоксии в генезе ЦГН.

# Эндокринно-зависимые формы

- Клиника заболевания обусловлена дефицитом тропных гормонов и нарушением в силу этого функции эндокринных желез.
- При этом доминируют симптомы дефицита СТГ, то есть имеет место выраженная пропорциональная задержка роста.
- При отсутствии лечения рост взрослых больных не превышает **120 см** у женщин и **130 см** у мужчин.
- Задержка роста становится заметной на 2-м году жизни.
- Постепенно темпы роста снижаются, и после 4 лет жизни дети прибавляют в год не более 2-3 см.

# Эндокринно-зависимые формы

- Костный возраст значительно отстает от хронологического.
- Помимо задержки роста у детей с дефицитом СТГ имеется склонность к гипогликемическим состояниям (снижены процессы гликогенолиза).
- Гипогликемия у некоторых детей может быть первым признаком заболевания и нередко выявляется уже в период новорожденное.
- Дефицит ТТГ у больных с ЦГН является причиной гипотиреоза, что определяет комплекс характерных симптомов: психическая вялость, сухость кожных покровов, брадикардия, гипотония, запоры, позднее появление и поздняя смена зубов.
- Выраженный дефицит ТТГ еще более ухудшает процессы роста и дифференцировки костей скелета у больных с ЦГН.

# Эндокринно-зависимые формы

- Дефицит ГТГ является причиной развития гипогонадизма.
- У части мальчиков с ЦГН уже при рождении имеются признаки внутриутробного дефицита ГТГ: крипторхизм и микрофаллос.
- В дальнейшем у всех больных выявляются симптомы тяжелого гипогонадизма: вторичные половые признаки отсутствуют, зоны роста остаются открытыми.
- Выраженный дефицит половых гормонов и отсутствие вследствие этого пубертатного скачка в росте у таких детей еще более усугубляют задержку роста.

# Эндокринно-зависимые формы

- У большинства больных ЦГН наблюдаются дефицит АКТГ и гипокортицизм.
- При **органическом** варианте ЦГН может иметь место повреждение гипоталамо-гипофизарной системы вследствие врожденных дефектов (аплазия или гипоплазия, аневризма) или деструктивных повреждений: в перинатальный период - родовая травма, гипоксия, геморрагический инфаркт, травматические повреждения головы, переломы основания черепа.

# Эндокринно-зависимые формы

- У больных органическим ЦГН выявляется врожденная опухоль - краниофарингиома, могут быть и другие новообразования (гистиоцитоз X, герминома, глиома зрительного тракта, аденомы гипофиза).
- Помимо задержки роста у больных с органическим вариантом ЦГН имеется выраженная неврологическая симптоматика, признаки повышения ВЧД, ограничение полей зрения, атрофия и отек дисков зрительного нерва, параличи и парезы мышц, иннервируемых черепными нервами.
- По мере прогрессирования процесса и выпадения функций других тропных гормонов появляются симптомы гипотиреоза, гипокортицизма, гипогонадизма.

# Эндокринно-зависимые формы

- Атрофия коры надпочечников, щитовидной и половых желез приводит к резкому похуданию, астении, повышенной чувствительности к холоду, замедленности умственной деятельности и отсутствию потоотделения.
- Половое созревание не наступает, а если уже началось, то регрессирует. В результате может развиваться атрофия гонад и половых путей с аменореей и выпадением волос в области лобка и подмышечных впадин.
- Выражена тенденция к развитию гипогликемии, вплоть до комы. На ранних стадиях возможен несахарный диабет, но по мере деструкции передней доли гипофиза он спонтанно исчезает.

# Эндокринно-зависимые формы

- **Изолированный дефицит СТГ.** При изолированном дефиците СТГ рост взрослых больных несколько выше, чем при ЦГН (у женщин - 125 см, у мужчин - 145 см), симптомов гипотиреоза нет, половое созревание наступает обычно на 2-4 года позже, но протекает нормально, больные, как правило, фертильны.
- Костный возраст отстает от хронологического, но дифференцировка костей скелета нарушается в меньшей степени, чем при ЦГН.
- По окончании пубертатного периода зоны роста у больных закрываются.
- В настоящее время известны еще три варианта изолированного дефицита СТГ: частичный дефицит гормона роста, селективный дефицит гормона роста и психологическая карликовость.

# Эндокринно-зависимые формы

- Психологическая (депривационная) карликовость может иметь место у детей из неблагополучных семей.
- У них развиваются выраженная задержка роста, отставание костного возраста, психического развития, доказано наличие дефицита гормона роста.
- Для обделенных душевным теплом детей характерны извращенный аппетит или прожорливость, недержание мочи и кала, бессонница, судорожный крик и внезапные вспышки гнева.
- Они бывают чрезмерно пассивными или агрессивными, а их интеллект находится на нижней границе нормы или снижен.
- При изоляции этих детей от неблагоприятных условий уровень СТГ самостоятельно восстанавливается, дети начинают расти, однако отставание интеллектуального развития остается на всю жизнь.

# Эндокринно-зависимые формы

- Редкий вариант задержки роста- **синдром Ларона** - обусловлен дефектом рецепторов СТГ.
- Клиническая картина у больных с подобным синдромом идентична клинической картине изолированного дефицита СТГ.
- Уровень в плазме биологически активного гормона роста повышен.
- Отсутствие эффекта гормона роста объясняется снижением уровня соматомединов (прежде всего ИФР-1), синтез которых не повышается при введении экзогенного соматотропина.
- Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу, но возможны и спорадические случаи.

# Эндокринно-зависимые формы

- Помимо дефицита СТГ (или нарушения механизма его действия) выраженная задержка роста у детей может быть обусловлена дефицитом и других анаболических гормонов (тиреоидных, половых, инсулина).
- Так, для больных гипотиреозом, гипогонадизмом (в подростковом возрасте) и синдромом Мориака (при тяжелом течении сахарного диабета) характерны задержка роста и отставание костного возраста.
- Выраженная низкорослость как результат преждевременного закрытия зон роста всегда имеет место у больных с преждевременным половым созреванием любой этиологии.

# Эндокринно-зависимые формы

- Высокий уровень глюкокортикоидов, как ятрогенный, так и эндогенный (болезнь, синдром Иценко-Кушинга), также приводит к нарушению процесса линейного роста.
- Механизм основан на непосредственном нарушении метаболизма, в том числе повышении катаболизма белков для получения энергии, уменьшении липолиза и снижении синтеза коллагена.
- Глюкокортикоиды также оказывают угнетающее воздействие на продукцию гормона роста, повышая содержание соматостатина и подавляя интермиттирующее высвобождение СТГ. Кроме того, они подавляют продукцию ИФР-1.

# Эндокринно-зависимые формы

- Псевдогипопаратиреоз (синдром Олбрайта).
- Заболевание обусловлено наследственным дефектом рецепторных тканей, в частности почек и скелета, клетки-мишени резистентны к действию паратгормона.
- Для больных характерны низкорослость, возникающая в возрасте после 3-4 лет, короткая шея, короткие и широкие фаланги пальцев, брахидактилия, чаще всего 1, 4, 5-й пястных костей, а также 1-й и 5-й плюсневых; экзостозы и утолщение свода черепа, генерализованная деминерализация костей.
- У таких больных нередко обнаруживаются отложения кальция и метапластическое образование костной ткани под кожей.
- Часто отмечают умственная отсталость, кальцификация базальных ганглиев и катаракта.

# Эндокринно-зависимые формы

- Тяжелые соматические заболевания, в результате которых возникают состояния длительной гипоксии (врожденные пороки сердца, анемия, заболевания легких), нарушения всасывания (целиакия, муковисцидоз), тяжелые метаболические нарушения (хронические заболевания печени и почек), а также патология костной системы (хондродистрофия, гаргоилизм и другие врожденные синдромы) часто сопровождаются выраженной задержкой роста.

# Эндокринно-зависимые формы

- Конституциональная задержка роста - самая частая проблема, с которой сталкивается педиатр.
- Конституциональная задержка роста и полового созревания - синдром позднего пубертата - характеризуется особенностями роста и развития наследственного характера, встречается примерно у 2% детей, чаще у мальчиков.

# Семейная низкорослость

- Семейная низкорослость.
- При рождении дети имеют нормальные показатели роста и массы тела, но темпы роста в возрасте после 3-4 лет составляют 2-4 см в год.
- Костный возраст этих детей обычно соответствует хронологическому, и, следовательно, вступление детей в пубертат соответствует нормальным срокам.
- Нельзя исключить, что причиной семейной низкорослости являются конституциональные особенности синтеза и секреции гормона роста.

# Эндокринно-зависимые формы

- Примордиальный (внутриутробный, первичный) нанизм.
- Особенностью данного варианта задержки роста является нарушение процессов роста с периода внутриутробной жизни.
- Доношенные новорожденные с этой патологией имеют недостаточную длину и массу тела.
- На всех этапах жизни дети с примордиальным нанизмом значительно отстают от своих сверстников в росте.
- Уровень СТГ соответствует нормальным показателям.

# Эндокринно-зависимые формы

- В группе примордиального (внутриутробного, первичного) нанизма больные объединяются по одному главному признаку - нарушению процессов роста с периода внутриутробной жизни (генетические синдромы Рассела-Сильвера, Секкеля и др.), внутриутробная инфекция (краснуха, сифилис, токсоплазмоз, цитомегалия), "плод алкоголика" и др.

# Синдром Рассела-Сильвера

- Для больных синдромом Рассела-Сильвера характерны низкорослость, нависание лба, маленькое треугольной формы лицо, почти полное отсутствие подкожно-жировой клетчатки, укорочение и искривление 5-го пальца; во многих случаях отмечается асимметрия лица.
- Уровень СТГ обычно не отличается от нормы, однако в единичных случаях может встречаться недостаточность гормона роста.

# Синдром Секкеля

- Основными признаками синдрома Секкеля (карликовость с "птицеголовостью") являются дефицит длины и массы тела при рождении, микроцефалия, узкое лицо, большой клювовидный нос, редкие волосы, низко посаженные деформированные ушные раковины, ретрогнатия, аномалии скелета; характерна умственная отсталость.

# Синдром Шерешевского-Тернера

- Из аномалий половых хромосом к низкорослости может привести синдром Шерешевского-Тернера.
- При классическом варианте синдрома (кариотип 45,ХО) рост взрослых больных не превышает 142-145 см, при мозаицизме (кариотип 45,ХО/46,ХХ) рост может быть несколько выше.
- При рождении дети с этим синдромом имеют нормальные показатели длины и массы тела, задержка роста начинает обращать на себя внимание с 2-3-летнего возраста.
- С этого времени темпы роста снижаются до 2-3 см в год.
- Костный возраст, как правило, до 11 - 12 лет соответствует хронологическому, в дальнейшем из-за выраженного гипогонадизма отстает от хронологического.

# Синдром Шерешевского-Тернера

- При классическом варианте заболевания вторичные половые признаки отсутствуют, при мозаицизме могут быть выражены в разной степени.
- Типичные признаки кроме низкого роста: короткая шея, крыловидные кожные складки на шее, широкая грудная клетка, низкая линия роста волос, половой инфантилизм, первичная аменорея, бесплодие.
- Возможно поражение сердечно-сосудистой системы (коарктация аорты, дефект межжелудочковой перегородки, гипертензия), аномалии мочевой системы.
- В 16% случаев полной моносомии X обнаружено снижение умственного развития. Для подтверждения диагноза необходимо исследовать половой хроматин, кариотип больного.

# Синдром Нонне

- Другим синдромом, близким по фенотипу к синдрому Шерешевского-Тернера, является **синдром Нонне**, при котором наряду с низкорослостью и крыловидными складками на шее, врожденными пороками сердца и почек обнаруживаются выраженные дисморфии лица (птоз, гипертелоризм, экзофтальм, микрогнатизм).
- Кариотип при этом синдроме нормальный, болеют как мальчики, так и девочки.

# Патология костной системы

- Нанизм возникает также и в результате поражения костной системы.
- Для некоторых заболеваний этой группы установлен наследственный характер, этиология других до конца не выяснена.
- К этой группе относятся **хондродистрофия, синдром Эллиса-Ван-Кревельда, остеохондродистрофия, несовершенный остеогенез, врожденная эпифизарная точечная дисплазия, фиброзная остеодисплазия, нейрофиброматоз Реклингхаузена и некоторые формы мукополисахаридоза.**

# Хондродистрофии

- При **хондродистрофии** больные отличаются карликовым непропорциональным ростом, ведущим симптомом является укорочение конечностей в основном за счет проксимальных отделов. Туловище сохраняет нормальные возрастные размеры, хотя позвоночник лишен нормальных изгибов.

# Наследственные заболевания

- Среди причин низкорослости следует также отметить наследственные рахитоподобные заболевания (фосфат-диабет, болезнь и синдром де Тони-Дебре-Фанкони, почечный тубулярный ацидоз - синдром Батлера-Олбрайта, проявляется в дошкольном возрасте, чаще наблюдается у девочек (70%); синдром Лоу, встречающийся лишь у мальчиков и характеризующийся мышечной гипотонией, врожденной катарактой, метаболическим ацидозом).

# СЕМИОТИКА ВЫСОКОГО РОСТА

- Обычно чрезмерный рост у детей заставляет родителей обращаться за помощью в случаях сопутствующих отклонений от нормы в виде утомляемости, частых заболеваний, нарушений полового развития и др.
- При их отсутствии ускоренный рост редко является причиной для беспокойства.

# Особенности высокого роста

- Чаще всего, если не считать генетически высоких людей, у детей наблюдается конституциональное ускорение роста.
- У таких детей ускоряются созревание костей, рост и рано наступает пубертатный период.
- Конституционально высокие люди пропорционально сложены, у них отсутствуют признаки повышенного внутричерепного давления.
- Ожирение в препубертатном возрасте может привести к ускоренному росту, однако это явление временное; дети могут быть высокими, но не достигают гигантского роста.

# Семиотика

- При открытых зонах роста избыток гормона роста у детей приводит к развитию гигантизма, а не акромегалии, как у взрослых, однако признаки акромегалии бывают и при гигантизме даже у детей и подростков, а после закрытия эпифизов акромегалия становится более выраженной.

# Избыток СТГ

- Избыточная продукция СТГ может привести к ускоренному росту ребенка при каких-либо процессах (гидроцефалия, перенесенный энцефалит), стимулирующих активность гипоталамо-гипофизарной области.
- В этом случае гигантизм может развиваться в любом возрасте, но наиболее часто ускорение роста начинается в дошкольном или школьном возрасте.
- Для этих детей характерны легкая утомляемость, пониженная сопротивляемость к инфекциям, нескладность фигуры, слабое развитие мускулатуры, при внимательном осмотре можно обнаружить акромегалоидные черты.

# Эндокринно-зависимые формы

- **Гипофизарный гигантизм** встречается редко.
- Его причиной чаще всего является эозинофильная аденома, описаны случаи гигантизма и при опухоли гипоталамуса..
- В ряде случаев гигантизм и акромегалия могут начинаться как гипоталамические нарушения, которые приводят к гипертрофии и гиперплазии, а в итоге и к опухолевидному разрастанию соматотропных клеток.

# Эндокринно-зависимые формы

- Гамартомы гипоталамуса (ганглиоцитомы) способствуют развитию акромегалии, секретирруя рилизинг-фактор гормона роста.
- Другие опухоли, особенно исходящие из поджелудочной железы, вызывают акромегалию, вырабатывая рилизинг-гормон.
- В большинстве случаев ускоренный рост становится очевидным в пубертатный период, но может проявиться уже в возрасте 5 лет.
- Конечный рост иногда достигает 250 см и более.

# Преждевременное половое созревание

- Часто необычно высокими для своего возраста (младший детский и начальный школьный) бывают дети с **преждевременным половым развитием**, но они не становятся гигантами, так как у них рано закрываются зоны роста и рост прекращается.
- Высокорослых нелеченных больных тиреотоксикозом, гипогонадизмом или с синдромом Марфана (арахнодактилия) легко отличить по клиническим признакам этих заболеваний, а уровень соматотропного гормона у них нормальный.

# Синдром Клайнфельтера

- В основе развития **синдрома Клайнфельтера** лежит хромосомная aberrация с наличием лишней X-хромосомы (47,XXY, 48,XXYY, 48,XXXY и др.).
- Больные мальчики высокого роста с непропорционально длинными конечностями, в детстве они отличаются хрупким телосложением, а в старшем возрасте у них развивается ожирение.
- Отличительным признаком синдрома является гипоплазия яичек и полового члена.
- Вторичные половые признаки развиты плохо, могут наблюдаться оволосение по женскому типу, гинекомастия (50% случаев).
- Отставание психического развития, наблюдаемое у больных, связывается с избыточной X-хромосомой (чем их больше в кариотипе, тем выше вероятность психического отставания).

# Синдром Сотоса

- **Церебральный гигантизм (синдром Сотоса)** встречается значительно чаще гипофизарного и характеризуется быстрым ростом, но уровень СТГ в сыворотке крови остается в пределах нормы, а комплекс данных свидетельствует о том, что в основе патологии лежат мозговые нарушения.
- В большинстве случаев рост и масса больного превышают 90-ю процентиль, возможна макрокрания.
- Ребенок быстро растет, и к возрасту 1 года длина его тела превышает 97-ю процентиль.
- Ускоренный рост продолжается в течение 4-5 лет, а затем ребенок растет с нормальной скоростью.
- Пубертатный период наступает в обычные сроки или несколько раньше.

- Синдромы, сопровождающиеся увеличением размеров тела и быстрым ростом:

- 1) генетически обусловленные;
- 2) конституционально ускоренный рост;
- 3) синдром Клайнфелтера;
- 4) патология соединительной ткани: синдром Марфана;
- 5) избыток гормона роста;
- 6) синдром Сотоса (церебральный гигантизм);
- 7) гипертиреоз;
- 8) избыток андрогенов;
- 9) избыток эстрогенов;
- 10) ожирение;
- 11) синдром Беквита-Видемана - макроглоссия, грыжа лупочного канатика, гипогликемия, макросомия у новорожденных, висцеромегалия;
- 12) гомоцистинурия - арахнодактилия, задержка умственного развития, гомоцистин в моче.