

Нарушения роста

► **Выполнила:
Жумагулова Ж.**

Гигантизм

- ▶ *Гигантизм – патологически высокий рост, обусловленный чрезмерной выработкой гормона роста (соматотропного гормона) передней долей гипофиза и проявляющаяся уже в детском возрасте.*
- ▶ **Гигантизм** (или макросомия) чаще встречается у подростков мужского пола, определяется уже в возрасте 9-13 лет и прогрессирует на протяжении всего периода физиологического роста.
- ▶ При гигантизме скорость роста ребенка и его показатели намного превышают анатомо-физиологическую норму и к концу пубертатного периода достигают более 1,9 м у женщин и 2 м у мужчин при сохранении относительно пропорционального телосложения.
- ▶ Частота встречаемости гигантизма составляет от 1 до 3 случаев на 1000 населения.
- ▶ Родители пациентов, страдающих данной патологией, обычно нормального роста. Гигантизм следует дифференцировать с наследственной высокорослостью.
- ▶

ГИГАНТИЗМ

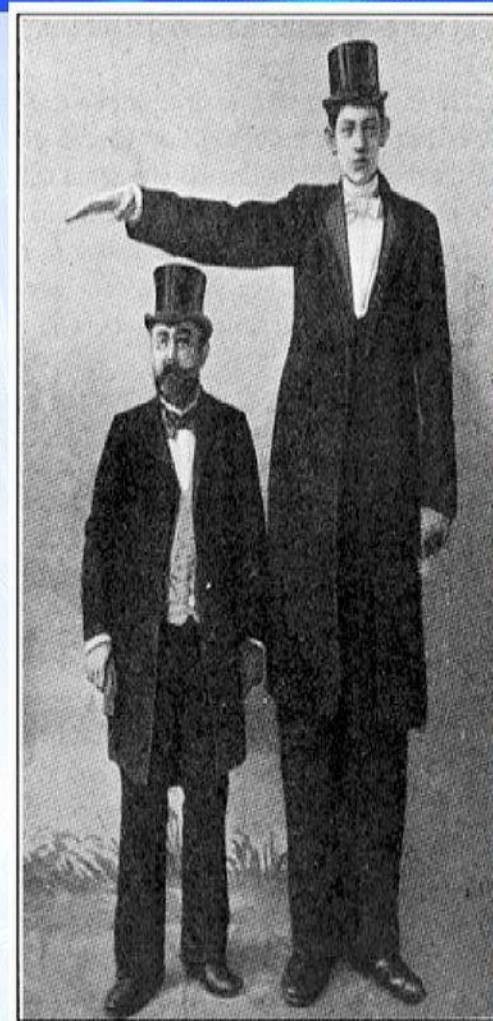
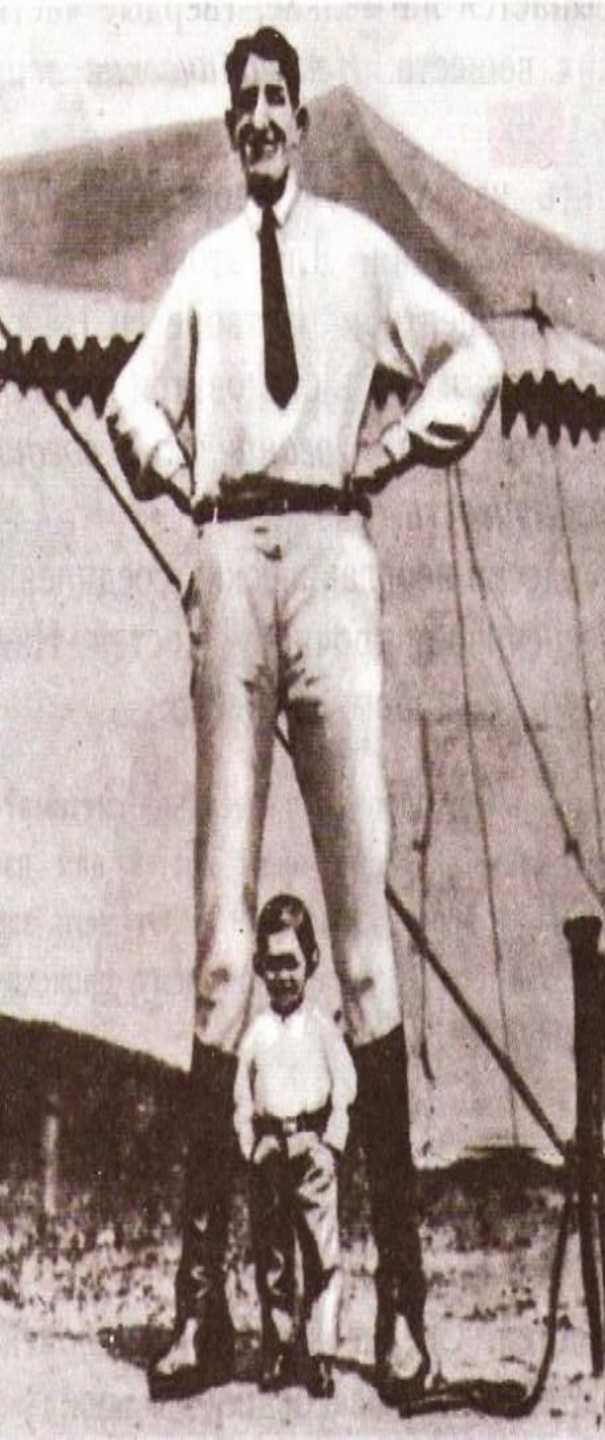


FIG. 84. — Le géant Constantin.

На современном этапе развития медицины эндокринологи выделяют несколько разновидностей этого заболевания, которые могут начаться уже в детском возрасте:

- гигантизм акромегалического типа (акромегалия редко встречается у детей, патология начинает развиваться по завершении роста организма);
- макросомию внутренних органов ребенка (патологический рост их размеров и массы), называемую спланхномегалией;
- гигантизм евнухоидного типа, для которого характерны патологии в формировании и функционировании половых органов, нарушение работоспособности половых желез и даже полная остановка их активности (вторичные половые признаки при этом не развиваются);
- патологию парциального (частичного) типа – рост отдельных частей туловища или внутренних органов;
- половинную макросомию, наиболее опасную (выражается в чрезмерном росте одной половины тела и нормальном развитии другой; нарушает координацию движений и вызывает дисбаланс других функций организма);
- гигантизм по церебральному типу (поражает мозг и часто негативно сказывается на интеллектуальных возможностях ребенка и его психических показателях);
- гигантизм, называемый “истинным” – эту разновидность патологии диагностируют, если размеры тела увеличены пропорционально (считается наименее опасной, поскольку практически не вызывает нарушений в физиологии и психике).

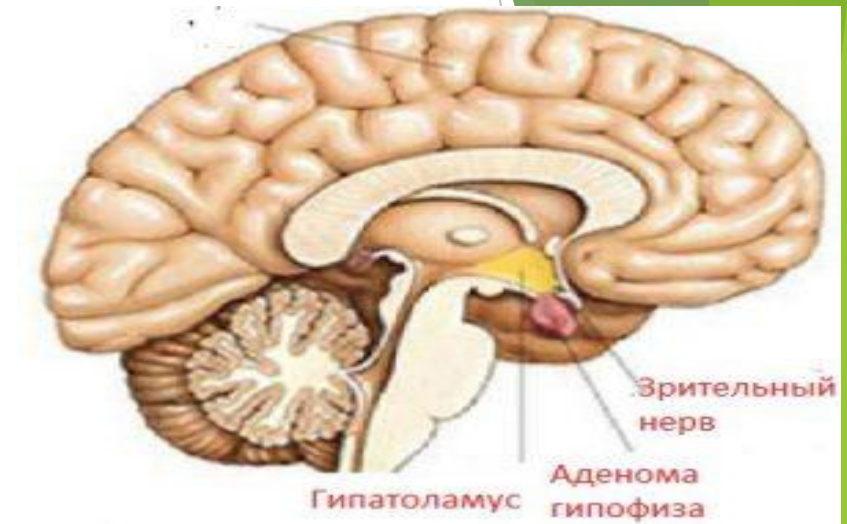


Евнухоидный гигантизм



Этиология

- ▶ Гиперплазия и гиперфункция клеток гипофиза, продуцирующего соматотропный гормон (гормон роста).
- ▶ поражения гипофиза в результате опухолей железы (аденомы гипофиза), интоксикации, нейроинфекций (энцефалита, менингита, менингоэнцефалита), черепно-мозговых травм.
- ▶ понижение чувствительности эпифизарных хрящей, обеспечивающих рост костей в длину, к воздействию половых гормонов. В результате этого кости долго сохраняют способность увеличения в длину, даже в постпубертатном периоде.

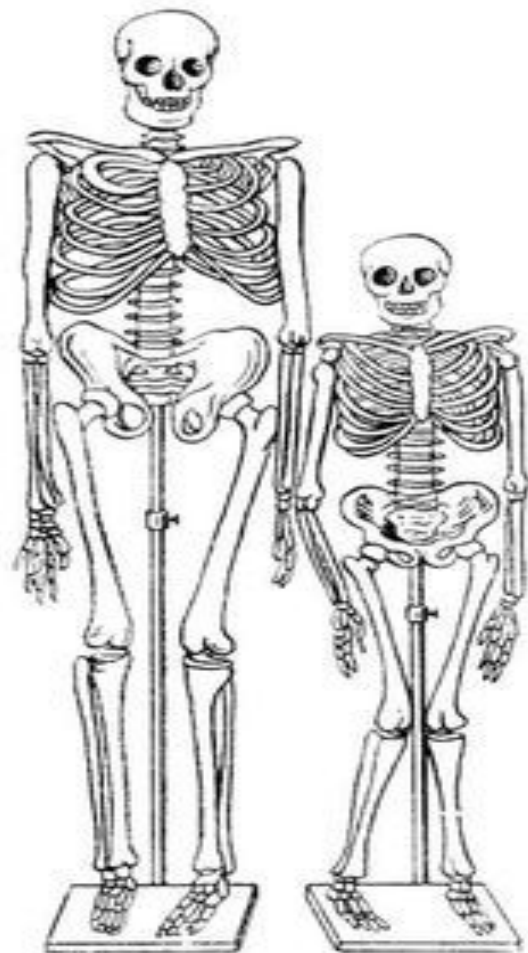


Симптомы гигантизма

- ▶ 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. Гигантизм характеризуется гормональными нарушениями, расстройством психической и половой функции (инфантилизм).
- ▶ У девочек при гигантизме развивается первичная аменорея, бесплодие, у мальчиков - гипогонадизм. Другими гормональными проявлениями гигантизма служат несахарный диабет, гипо- или гипертиреоз, сахарный диабет. Отмечается сначала увеличение мышечной силы, а затем мышечная слабость и астения.

Осложнения гигантизма

▶ При гигантизме возможно развитие артериальной гипертензии, миокардиодистрофии, сердечной недостаточности, эмфиземы легких, дистрофических изменений печени, бесплодия, сахарного диабета, нарушений функции щитовидной железы.



Диагностика гигантизма

- ▶ Диагноз гигантизма устанавливается на основании внешнего осмотра пациента, результатов лабораторных, рентгенологических, неврологических и офтальмологических исследований.
- ▶ При гигантизме лабораторно определяется высокое содержание СТГ в крови.
- ▶ Для выявления опухолей гипофиза проводится рентгенография черепа, КТ и МРТ головного мозга.
- ▶ При наличии аденомы гипофиза определяется увеличенное турецкое седло (ложе гипофиза).
- ▶ Рентгенограммы кистей рук показывают несоответствие между костным и паспортным возрастом.
- ▶ При офтальмологическом обследовании пациентов с гигантизмом выявляется ограничение зрительных полей, застойные явления в глазном дне.

Лечение гигантизма

- ▶ Для нормализации уровня гормона роста при гигантизме применяются аналоги соматостатина, для более быстрого закрытия зон роста костей - половые гормоны.
- ▶ Этиологическое лечение гигантизма при аденомах гипофиза предусматривает применение лучевой терапии или их оперативное удаление в сочетании с медикаментозной поддержкой агонистами дофамина.
- ▶ При евнухоидном типе гигантизма лечение направлено на устранение полового инфантилизма, ускорение окостенения скелета и прекращение его дальнейшего роста. Лечение частичного гигантизма включает ортопедическую коррекцию при помощи пластических операций.
- ▶ Применяемое эндокринологами комбинированное лечение гигантизма сочетает гормональную и лучевую терапию и позволяет добиться положительных результатов у значительного числа пациентов.

▶

Прогноз и профилактика ГИГАНТИЗМА

- ▶ При адекватной терапии гигантизма прогноз для жизни относительно благоприятный. Однако, многие пациенты не доживают до старости и погибают от осложнений заболевания.
- ▶ Большинство пациентов, страдающих гигантизмом бесплодны, их трудоспособность резко снижена.
- ▶ Обеспокоенность родителей должно вызывать резкое, значительное увеличение роста ребенка в период полового созревания по сравнению с его сверстниками. Своевременное медицинское вмешательство позволит предотвратить осложнения.

Нанизм

▶ *Гипофизарный нанизм (ГН) - заболевание с отсутствием или снижением соматотропной активности аденогипофиза в результате продукции аномального СТГ или из-за нарушения к нему тканевой чувствительности.*

▶ *Частота - 1:15 000-1:20 000 в России; до 1:4 000 - в Америке, Африке и на Ближнем Востоке. Гипофизарный нанизм чаще встречается у юношей.*



ЭТИОЛОГИЯ

- ▶ Истинный гипофизарный нанизм всегда гипосоматотропный. Причины:
 - травма черепа,
 - аутоиммунный процесс,
 - облучение,
 - инфекция (токсоплазмоз)
 - опухоль гипоталамо-гипофизарной области,
 - синдром «пустого турецкого седла»,
 - генетический дефект СТГ, соматомединов и их рецепторов, дефицит соматолиберина.
 - У 65-75% больных ГН - идиопатический.
 - «Питуитарный инфантилизм» вызывается краниофарингиомами или аутоиммунным процессом, разрушающим клетки-регуляторы. Эта форма у подростков встречается часто.

- ▶ Родившись нормальными, больные до 3-4 лет хорошо растут, но затем рост резко замедляется, сохраняя навсегда детские пропорции.
- ▶ При врожденном дефиците СТГ задержка роста - с первых месяцев жизни.
- ▶ Характерен маленький рост с общей миниатюрностью, мелкими чертами «кукольного» лица с западающим носом. Относительно большой лоб вызывает подозрение на гидроцефалию.
- ▶ Характерны малые размеры кистей и стоп, иногда - гипоплазия ногтей. Могут быть редкие тонкие волосы. Ресницы удлиненные. Тембр голоса детский, высокий, пронзительный (миниатюрная гортань). Кожа бледноватая, нежная, тонкая, рано стареет (геродерма). Морщинки на лице придают карликам вид гномов.
- ▶ Из-за гипотиреоза - зябкость и запоры. Общее ожирение крайне редко, чаще - избыток жира на туловище. Больные быстро устают (слабость мышц). Часто отмечают относительный гипогонадизм с отсутствием или со слабыми вторичными половыми признаками.
- ▶ Пубертат поздний. У юношей нередко крипторхизм, гипоплазия яичек, микропенис; у девушек - нарушения месячных часто с недоразвитыми маткой и яичниками.



Диагностика

- Критерий карликовости - отставание от среднего популяционного роста на 2-3 сигмы (примерно 20% и более для соответствующего возраста).
- Карликами считают юношей ниже 130 см, девушек - ниже 120 см. Задержка дифференцировки и окостенения скелета дает отставание от календарного возраста до 10 лет!
- Следует обратить внимание на семейный анамнез (случаи низкорослости и задержки полового развития в семье), на предшествующий прием гормональных и других препаратов.
- Диагноз основан на выявлении снижения секреции СТГ и соматомединов крови.

Исходы заболевания и прогноз

- ▶ Прогноз гипофизарного нанизма обусловлен первичной патологией. При позднем заболевании и при наследственных формах он лучше. Больные живут долго, до старости. Возможны тяжелые психозы, суициды крайне редки. Своевременное лечение ускоряет физическое развитие. Возможно развитие желчнокаменной болезни. При введении препаратов СТГ могут возникать липоатрофии и подкожные инфильтраты. Уникальны случаи гипофизарного нанизма с потомством.

Лечение

Диета должна быть богатой белками, витаминами, кальцием, йодом, цинком.

Основное в терапии гипофизарного нанизма - щажение зон роста костей. Только истинный гипофизарный нанизм реагирует на терапию. Показание к его назначению - не просто задержка роста, а именно соматотропная недостаточность.

Используют рекомбинантный человеческий СТГ и его аналоги (соматоген, генотропин, сейзен, нордитропин).

При раннем начале лечения эффект гораздо выше. Терапия СТГ должна имитировать ритм его секреции.

Лечение

- ▶ Рекомендуется подкожный метод введения с помощью шприца-ручки. Места инъекций желательно менять. Более частое введение СТГ эффективнее (ежедневные однократные инъекции на ночь, перед сном). В позднем пубертате дозу следует увеличить.
- ▶ Для поддержания либидо, половой потенции и внешних половых признаков желателен пожизненный прием половых стероидов.
- ▶ При ГН можно применять ретаболил.
- ▶ До использования анаболиков запрещены гонадотропины и половые гормоны (угроза закрытия зон роста костей).
- ▶ У юношей 15-16 лет для стимуляции клеток Лейдига используют хорионический гонадотропин, а у девушек для имитации месячных - эстрогены.
- ▶ По показаниям назначают тиреоидные гормоны (левотироксин) под контролем Т3, Т4 и ТТГ в крови.
- ▶ Критерий прекращения лечения СТГ - достижение роста, который оптимален для данной популяции.

Диспансеризация

- ▶ Диспансерная группа - Д-3. С учета подростков с гипофизарным нанизмом никогда не снимают. Посещение эндокринолога - каждые 2-3 мес, а при поддерживающей терапии - 1 раз в 6 мес. Периодически больные осматриваются окулистом, неврологом и психологом, а по показаниям - нейрохирургом.