

Гипопитуитаризм



Гипопитуитаризм – это заболевание, развивающееся в результате нарушения секреции гормонов гипофиза (область головного мозга, регулирующая деятельность эндокринных желез). Проявляется недостаточностью функции органов периферической эндокринной системы (щитовидной железы, надпочечников, половых желез).

Формы

- **По клиническим проявлениям:**
парциальный (частичный) гипопитуитаризм возникает в результате недостаточности какого-либо одного из тропных гормонов (гормон, регулирующий работу периферических эндокринных желез);
- пангипопитуитаризм — недостаток всех тропных (регулирующих) функций гипофиза (область головного мозга);
- изолированный гипопитуитаризм - нарушение только одной тропной функции гипофиза.
- **По времени возникновения гипопитуитаризм бывает:**
врожденным (проявление заболевания с момента рождения ребенка);
- приобретенным.

Причины

- Причины врожденного гипопитуитаризма:
 - семейные формы гипопитуитаризма (мутация специфического гена);
 - нарушение развития гипоталамо-гипофизарной системы (например, анэнцефалия – отсутствие больших полушарий головного мозга);
 - нарушение развития гипофиза (область головного мозга), например, отсутствие или недоразвитие гипофиза.
- Причины приобретенного гипопитуитаризма:
 - опухоли гипоталамуса или гипофиза;
 - черепно-мозговая травма;
 - хирургическое повреждение гипофиза;
 - инфекции (например, энцефалит – воспаление мозгового вещества, менингит – воспаление мозговых оболочек);



- неспецифический (аутоиммунный) гипофизит (воспаление гипофиза, при котором собственный организм вырабатывает антитела к тканям гипофиза);
- гидроцефалия (избыточное скопление церебральной жидкости в желудочках головного мозга);
- симптом «пустого турецкого седла» (симптом, при котором оболочки головного мозга сдавливают гипофиз);
- инфаркт (нарушение кровоснабжения) гипофиза;
- последствия облучения области гипофиза или гипоталамуса (телегамматерапия и рентгенотерапия, протонотерапия) при лечении новообразований.



Патогенез (что происходит?) во время Гипопитуитаризма:

В основе патогенеза пангипопитуитаризма лежит дефицит тропных гормонов и гормона роста. В зависимости от локализации, обширности и интенсивности деструктивного процесса выпадение или снижение гормонообразования в гипофизе может быть равномерным и полным (пангипопитуитаризм) или частичным, при котором сохраняется продукция одного или нескольких гормонов.

Врожденный дефицит гормона роста в наиболее манифестной форме проявляется синдромом **нанизма** (от лат. *nanos* - карлик), который характеризуется резким отставанием в росте и физическом развитии. **Гипофизарный нанизм**, не является однородным по этиологии и патогенезу состоянием: у большинства больных возникает патология регуляции и секреции других гипофизарных гормонов, как правило, имеются нарушения секреции ФСГ, ЛГ, ТТГ, что сопровождается различными сочетаниями эндокринных и обменных нарушений (пангипопитуитарный нанизм).

Наследственные варианты недостаточности гормона роста, сочетающейся с дефицитом других тропных гормонов, чаще всего связаны с дефицитом фактора Prop-1 или фактора Pit-1. **Фактор Pit-1** уже в ранних стадиях эмбриогенеза присутствует в соматотрофах, лактотрофах и тиротрофах, где играет важную роль в инициации экспрессии генов, ответственных за синтез гормонов этими клетками аденогипофиза. **Фактор Prop-1** (предвестник Pit I) определяет первоначальную закладку сомато-, пролакто- и тиреотрофов, дифференциация которых происходит при участии активатора транскрипции Pit-1. Мутации в указанных генах вызывают комбинированный дефицит гормона роста, пролактина и ТТГ. Большинство случаев гипофизарного нанизма приходится на идиопатический дефицит гормона роста.

Симптомы гипопитуитаризм у ребенка

- Дефицит гормона роста (соматотропина) сопровождается следующими проявлениями.
 - ❖ У ребенка с раннего возраста прогрессирует задержка роста. По развитию больные дети отстают от сверстников на несколько лет. Характерные проявления:
 - мелкие черты лица;
 - круглая голова;
 - короткая шея;
 - маленькие кисти и стопы.
 - ❖ Снижение минеральной плотности костной ткани и повышение риска переломов.
 - ❖ Уменьшение мышечной силы и выносливости к физической нагрузке.
 - ❖ Истончение (кожа становится тонкой, легко ранимой) и сухость кожи, уменьшением потоотделения.
- Гонадотропная недостаточность (вторичный гипогонадизм – снижение уровня половых гормонов). Проявляется с периода полового созревания (11-13 лет).

У девочек:

- высокий рост (при сохраненной секреции гормона роста) или карликовость (при дефиците гормона роста);
- евнухоидные пропорции тела (длинные конечности, укороченное туловище);
- слабо развитая скелетная мускулатура (тонкие конечности, сниженная мышечная сила);
- бледность кожи;
- отсутствие оволосения на лобке, подмышках;
- высокий тембр голоса;
- синдром "непробужденного" либидо (отсутствие полового влечения у подростков);
- отсутствие роста молочных желез у девочек;
- отсутствие первой менструации до 15 лет.

- Тиреотропная недостаточность (вторичный гипотиреоз – снижение уровня гормонов щитовидной железы):
 - сонливость, вялость, снижение умственной и физической активности;
 - сухость и бледность кожных покровов, выпадение волос на голове;
 - брадикардия (уменьшение частоты сердечных сокращений), снижение артериального (кровенного) давления;
 - умеренное увеличение массы тела;
 - нарушение функций желудочно-кишечного тракта (например, запоры).

- Недостаточность *адренокортикотропного гормона* (вторичный гипокортицизм – снижение уровня гормонов надпочечников):
 - слабость, утомляемость;
 - снижение массы тела;
 - склонность к гипогликемии (снижению уровня глюкозы в крови);
 - снижение артериального (кровенного) давления.

Диагностика

- Анализ жалоб и истории заболевания.
 - ❖ Сроки появления задержки роста.
 - ❖ Перинатальная патология (патология во время беременности и родов):
 - родовые травмы;
 - наложение акушерских щипцов или вакуум-экстракции.
 - ❖ Наличие эпизодов повышенного потоотделения, беспокойства, повышенного аппетита.
 - ❖ Наличие у родственников случаев низкорослости и задержки полового развития в детском и подростковом возрасте.

Общий осмотр:

- сухость и бледность кожных покровов;
- урежение частоты сердечных сокращений, выпадение волос на голове;
- резкое снижение артериального (кровенного) давления при перемене положения тела, головокружение при вставании;
- уменьшение полового оволосения, уменьшение размеров молочных желез у девушек,
- уменьшение мышечной массы.

Лабораторные и инструментальные методы исследования.

- Анализ крови – содержание белка, холестерина, глюкозы, ионов (натрий, калий, хлор, кальций).
- Определение уровня гормонов в крови:
 - исследование концентрации гормона роста (соматотропный гормон);
 - исследование уровней лютеинизирующего гормона и фолликулостимулирующего гормона, концентрации эстрадиола (у девочек) или тестостерона (у мальчиков), начиная с периода полового созревания (11-13 лет);
 - исследование содержания тиреотропного гормона и тироксина;
 - определение содержания кортизола и адренокортикотропного гормона (гормон, регулирующий активность надпочечников) натошак утром, кортизола в суточной моче.

- Рентгенография кистей (для оценки костного возраста).
- УЗИ щитовидной железы, надпочечников, яичников, матки.
- Компьютерная (КТ) или магнитно-резонансная (МРТ) томография головного мозга.
- Возможна также консультация [эндокринолога](#).

Лечение

- При наличии опухоли гипоталамо-гипофизарной области (область головного мозга) – удаление новообразования.
- Пожизненная заместительная гормональная терапия:
 - гормоны щитовидной железы;
 - половые гормоны, начиная с пубертатного периода (11-13 лет): эстрогены, прогестерон – у девочек, тестостерон – у мальчиков;
 - гормоны надпочечников – глюкокортикоиды, соматотропин (с целью стимуляции роста у детей).

Осложнения и последствия

При отсутствии лечения и заместительной гормональной терапии возможны:

- остеопороз – снижение плотности костной ткани;
- атеросклероз – отложение холестерина в стенках сосудов с постепенным сужением просвета сосуда;
- сердечно-сосудистые заболевания – например, инфаркт миокарда (гибель сердечной мышцы в результате недостаточного кровотока в ней);
- бесплодие (во взрослом возрасте);
- уменьшение продолжительности жизни.