

ГИПОФИЗАРНЫЙ НАНИЗМ

Подготовил: студент 5 курса

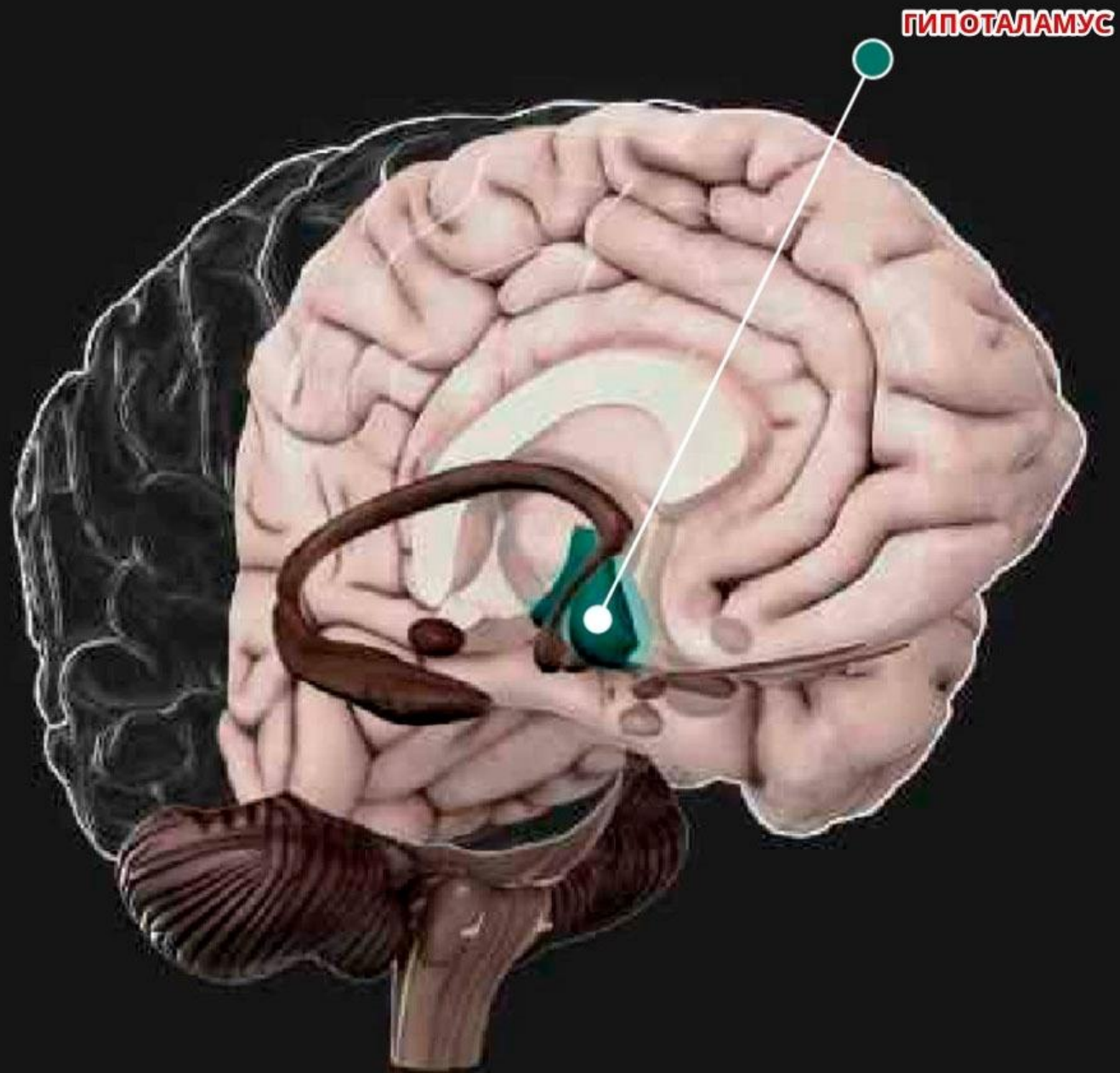
2-а группы, 4 десятка

Палиенко Роман

Карликовый нанизм (от греч. nanos — карлик; син.: карликовость, наносомия, микросомия) – это заболевание, связанное с нарушением работы эндокринной системы, и в частности с недостаточным выделением гормона роста, которое приводит к тому, что задерживается рост скелета и всех внутренних органов.

ВЫРАБОТКА СОМАТОТРОПНОГО ГОРМОНА

- 1.
 - Гипоталамус – сомато-рилизинг-гормон
- 2.
 - Передняя доля гипофиза – гормон роста
- 3.
 - Печень – инсулиноподобный фактор роста - 1



ДЕЙСТВИЕ СОМАТОТРОПИНА (ГОРМОНА РОСТА)

- Способствует росту и развитию костей, усиливает их минерализацию
- Стимулирует синтез белков в клетках, а также тормозит их распад.
- Стимулирует образование соматомединов в печени и почках.
- Усиливает сжигание жиров, и увеличивает количество жирных кислот в крови, образуемых при этом процессе. Жирные кислоты при их переработке выделяют большое количество энергии.
- Усиливает выделение инсулина, повышает активность ферментов инсулиназы – фермента, разрушающего инсулин. При длительной повышенной концентрации соматотропина в крови может происходить истощение поджелудочной железы (вырабатывает инсулин), и возникать сахарный диабет.

ЭТИОЛОГИЯ

1. **Генетическая предрасположенность.**
2. **Недоразвитие центральных органов эндокринной системы – гипоталамуса или гипофиза:**

Опухоли, растущие в центральной нервной системе (хромобластная аденома гипофиза, глиома, на уровне зрительного перекреста, краниофарингиома).

- Травматические повреждения головного мозга, которые ведут к нарушению кровообращения и функции гипоталамуса или гипофиза.
- Различные бактериальные и вирусные инфекции, проникающие в центральную нервную систему (тяжелая пневмония, сепсис).
- Аутоиммунные заболевания с развитием воспаления гипофиза, ведущие к снижению синтеза соматотропного гормона.
- Радиотерапия и хирургические вмешательства на уровне гипоталамуса или гипофиза.

По данным разных авторов, нанизм встречается с частотой от 1:3000-5000 до 1:30000. Частота заболеваемости не зависит от пола.

Снижение чувствительности тканей воспринимать влияние на них соматотропина

Существует корреляционная связь между **соматотропином** и **выработкой соматомединов**.

Соматомедины – биологически активные вещества, синтезируются в печени, под влиянием соматотропина и помогают им в активации процессов роста в организме. Получается так, что при недостатке соматомединов функциональная активность соматотропинов снижается, пусть даже гипофиз синтезирует их достаточное количество.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Чистая форма характеризуется только снижением концентрации соматотропина в крови, или отсутствием его влияния на развитие органов и тканей.

Смешанные формы, при которых наблюдается клиническая картина не только недостаточности соматотропного гормона, но и нехватка гормонов щитовидной железы или влияния половых гормонов на развитие репродуктивной системы.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- Длина и масса тела при рождении, как правило, нормальных показателей. (действие плацентарных гормонов)
- Отставание в росте становится заметным на 2-3 году жизни.
- Скорость роста у детей дошкольного возраста – 3-4 см в год, у школьников – 1-2 см.
- Возможна абсолютная остановка роста.
- Отличительной чертой является то, что пропорции головы, туловища, верхних и нижних конечностей такие же, как и у обычного человека, то есть являются гармоничными, просто меньших размеров.



- Лицо маленькое, круглое, с большой выступающий лоб, спинка носа немного приплюснута. Создается впечатление о том, что перед нами большая кукла.
- Кожа тонкая, сухая, бледная на вид.
- Подкожно-жировая клетчатка неравномерно распределена по телу. Отмечается непропорциональное отложение жира в большей степени на животе, лобке, бедрах, в области молочных желез.
- Мышцы слабо развиты.
- Интеллект у таких людей сохранен.
- Позднее прорезывание зубов, медленная замена молочных зубов на постоянные.
- Спланхномикрия – уменьшение всех внутренних органов



- Брадикардия, артериальная гипотония.
- Запоры.
- Половые органы инфантильны, вторичные половые признаки отсутствуют, в последующем бесплодие.



• Гипофизарный нанизм с пониженной функцией щитовидной железы

- Кожные покровы утолщены, холодные и сухие на ощупь. Преимущественно на ладонях отмечается шелушение кожи.
- Подкожно-жировой слой пропитан отечной жидкостью. Лицо становится круглым, сужаются глазные щели.
- Волосы тонкие, ломкие, лишены блеска.
- Со стороны сердечно-сосудистой системы отмечается урежение сердечных сокращений. Пульс редкий, слабого наполнения.
- В особо тяжелых случаях недостаточности щитовидной железы, отчетливо проявляется отставание в умственном развитии. Снижаются процессы запоминания, словарный запас беден.



КРАТКО О ГИПОФИЗАРНОМ НАНИЗМЕ (КАРЛИКОВОСТИ)



ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ.
НАСЛЕДУЕТСЯ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО
ПО РЕЦЕССИВНОМУ ТИПУ

РЕЗКОЕ ОТСТАВАНИЕ В РОСТЕ И
ФИЗИЧЕСКОМ РАЗВИТИИ. МАЛЫЕ
АБСОЛЮТНЫЕ РАЗМЕРЫ ТЕЛА.
СПЛАНХНОМИКРИЯ.

ДИАГНОСТИКА ОСНОВАНА НА
ИЗУЧЕНИИ СЕКРЕЦИИ ГОРМОНА
РОСТА, ЕГО БАЗАЛЬНОГО УРОВНЯ,
ЦИРКАДНОГО РИТМА, ВЫБРОСА
В УСЛОВИЯХ СТИМУЛЯЦИИ

НЕПРЕРЫВНОЕ И ПРЕРЫВИСТОЕ
ЛЕЧЕНИЕ ГОРМОНОМ РОСТА
С КУРСАМИ ПО 2-3 МЕС И
ТАКИМИ ЖЕ ИНТЕРВАЛАМИ
МЕЖДУ НИМИ.



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!