

Гипопитуитаризм.

Синдром пустого турецкого седла.

Подготовила: студентка лечебного
факультета

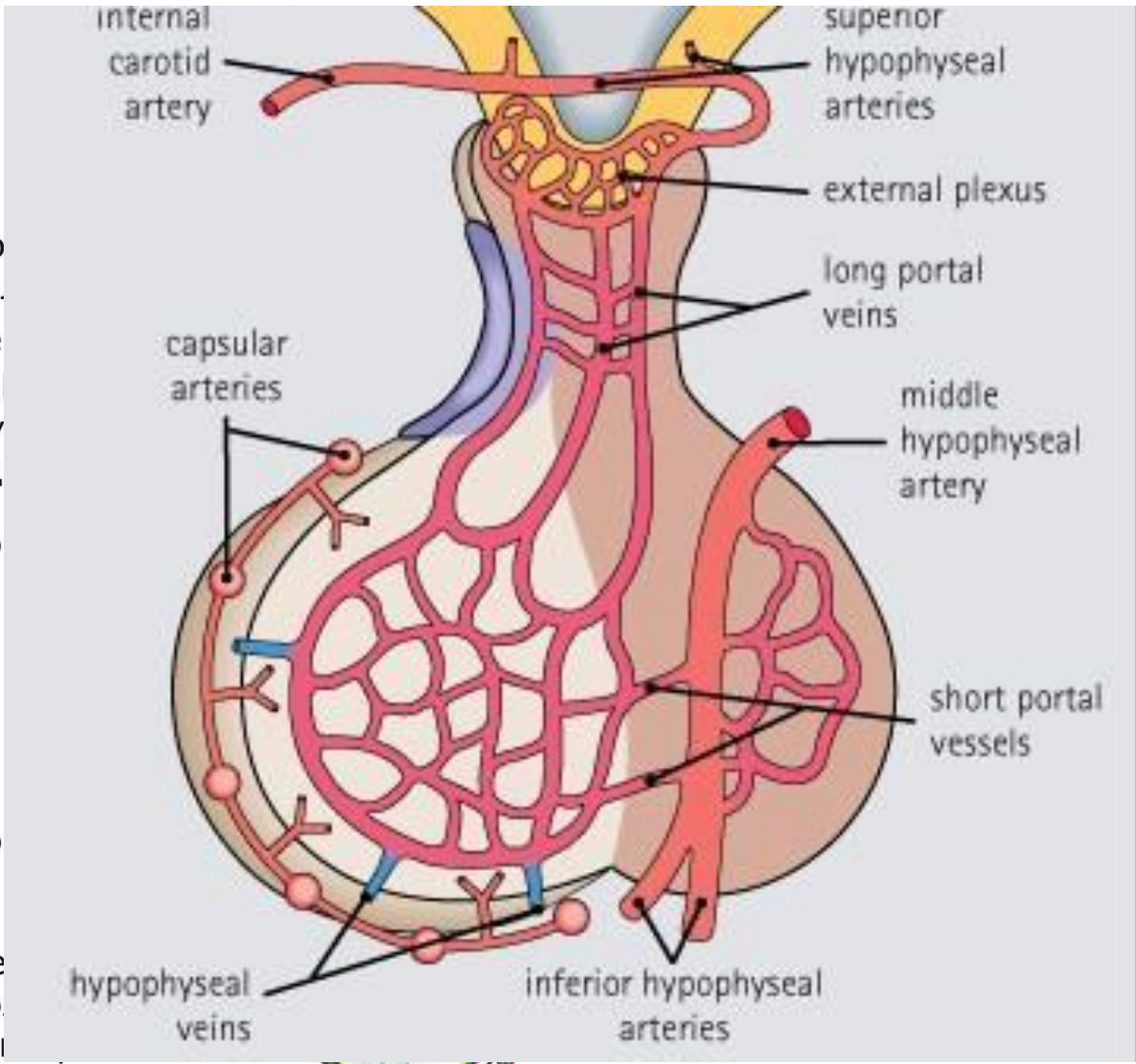
5 курса 32 группы

Коклина Анастасия Владимировна

Руководитель: к.м.н.

асс. кафедры эндокринологии

Моргунова Татьяна Борисовна



Пр
об.
Ве
яд
Су
яд
Зр

Во
Пе
до
ги

рное

ое тело

й тракт

Этиология

Врожденный

Приобретенный

Первичный

Вторичный

Гипопитуитаризм

Изолированный

>7
5%

Парциальный

Пангипопитуитаризм

>9
0%

СТГ-дефицит

Вторичный
гипогонадизм

Вторичный
гипотиреоз

Вторичный
гипокортицизм

Врожденный гипопитуитаризм

Наследственный изолированный дефицит гормона роста

- ИДГР IA (аутосомно-рецессивный), резистентность к лечению!
- ИДГР IB (аутосомно-рецессивный)
- ИДГР II (аутосомно-доминантный)
- ИДГР III (X-сцепленный)
- дефект рецептора ГР-РГ

Наследственный множественный дефицит гормонов аденогипофиза

- *PROP-1* вторичные гипогонадизм и гипокортицизм
 - *POU1F1 (PIT1)* дефицит СТГ + Пролактина + ТТГ
 - *HESX-1* синдром de Morsier
1. Гипоплазия зрительных нервов и хиазмы
 2. Агенезия/гипоплазия прозрачной перегородки и мозолистого тела
 3. Гипоплазия гипофиза и гипопитуитаризм

Нанизм – гипофизарная карликовость



Нормальное интеллектуальное развитие!

- Выраженная низкорослость (рост ниже 3-й перцентиля или ниже 2 стандартных отклонений (< -2.0 SDS))
- Постнатальное отставание в росте
- Пропорциональное телосложение
- Мелкие черты лица («кукольное лицо», лицо «херувима»)

Педиатр, будь внимателен!

- Гипогликемии натощак (< 3 ммоль/л),
- Длительная желтуха, неонатальный холестаз
- Задержка костного созревания
- Позднее закрытие большого родничка



- Позднее прорезывание зубов, запоздалая смена зубов.
- Иногда – недоразвитие эмали, неправильный рост зубов.
- Нередко – множественный кариес зубов

- Истончение кожи
- Высокий голос
- Тонкие ломкие сухие волосы
- Медленный рост волос, ногтей
- Микропенис у мальчиков
- Задержка спонтанного пубертата



Приобретенный гипопитуитаризм

- Опухоли гипоталамо-гипофизарной области (краниофарингиома, аденомы гипофиза, др.)
- Лучевая терапия опухолей головы и шеи
- Токсические последствия химиотерапии
- ЧМТ
- Ишемический/геморрагический инфаркт гипофиза (синдром Шиена-Симмондса)
- Энцефалит, менингит
- Инфильтративные болезни (саркоидоз)
- Синдром пустого турецкого седла, кисты

СТГ-дефицит у взрослых

- ▲ доли жировой ткани (за счет висцерального)
- Дислипидемия, гиперхолестеринемия, ▲ риск атеросклероза
- ▼ МПКТ, риск патологических переломов
- ▼ мышечной силы и толерантности к физической нагрузке
- ▼ сократительной способности миокарда
- ▼ интенсивности основного обмена
- Нарушения сна
- Психологические нарушения по типу астении

Вторичный гипогонадизм



- Снижение либидо
- Нарушения эрекции, отсутствие семяизвержения
- Уменьшение оволосения



- Бесплодие
- Олиго/аменорея
- Атрофия слизистой влагалища
- Урогенитальные расстройства
- Атрофия молочных желез
- Снижение либидо
- Нарушение памяти



Остеопороз

Нарушения липидного обмена

Вторичный гипокортицизм

- Гипотензия
- Снижение массы тела
- Общая слабость
- Повышенная утомляемость
- Склонность к гипогликемии
- Утренние тошнота и рвота
- Нарушение аппетита
- Боли в животе



NB! Гиперпигментации не будет!

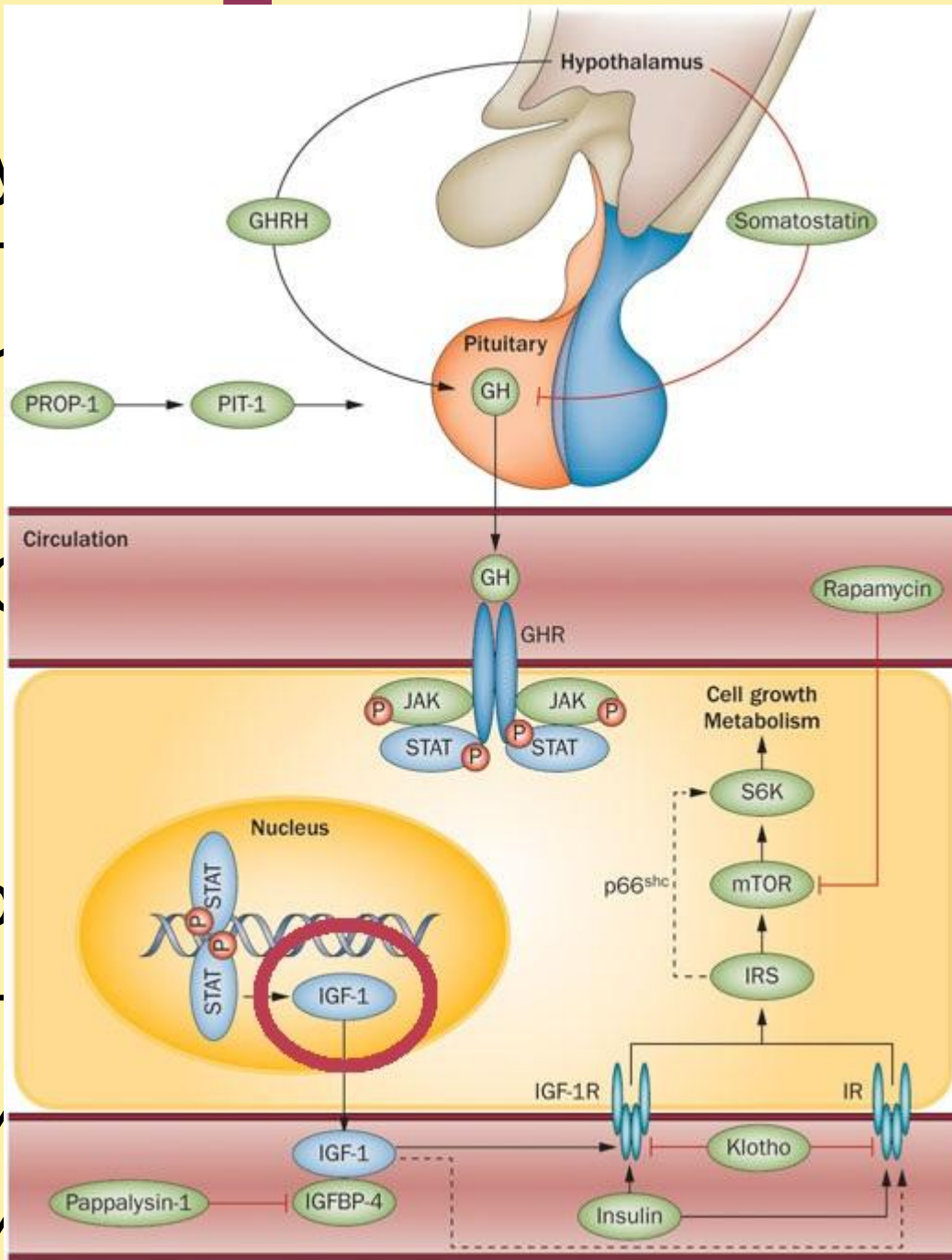
Вторичный гипотиреоз

Симптоматика более стертая, чем при первичном!

- брадикардия
- гипотензия/гипертензия
- сухость кожи
- зябкость
- запоры
- избыток массы тела
- медлительность



1. Стимуляция гипоглициемии
2. ИФР-1
3. ТТГ и
4. ЛГ, ФСХ
- (муж)
4. УЗИ с
5. МРТ г
6. Денситометрия
7. Биохимия



ОВОЙ
арт



стерон

НКИ

Стимулирующий тест с инсулиновой гипогликемией



озноб



сердцебиение



потливость



тревожность



головокружение



голод



нечеткое зрение



усталость



головная боль



раздражительность

NI

Оценка результатов

СТГ- дефицит

Тотальный дефицит

3
Нг/м
л

Частичный дефицит

10
Нг/м
л

норма

Кортизол

Вторичный гипокортицизм

500-550
нмоль/
л

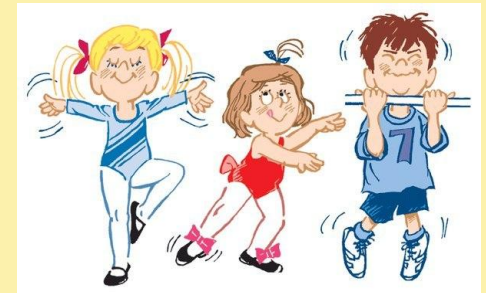
норма

Другие пробы

Препарат	Доза	Забор крови, мин	Побочные эффекты
Глюкагон	100мкг/м ²	0, 60, 90, 120, 150, 180	Тошнота, рвота, поздняя гипоклигемия
Клонидин	0,15 мг/м ²	-30, 0, 15, 30, 60, 90, 120, 150	Артериальная гипотензия, сонливость
Сомато- либерин	1мкн/кг	-30, 0, 15, 30, 45, 60, 90, 120	

Лечение

- Заместительная терапия
- Профилактика остеопении и дислипидемии:
 1. Коррекция рациона питания
 2. Прием препаратов кальция
 3. Лечебная физкультура



- Лечение остеопении и остеопороза

Заместительная терапия СТГ-дефицита У детей

- Препараты соматотропина 0,033мг/кг п/к
- Ежедневно 20.00-23.00
- До закрытия зон роста (Rh-контроль)
- После исключения опухолевых образований и тяжелых соматических заболеваний
- После компенсации остальных дефицитов!
- Контроль – ИФР1

У взрослых ?

Заместительная терапия ВНН

- Гидрокортизон 10-20мг, кортизон 15-25мг, преднизалон
- Два приема: утренний ($\geq 65\%$ дозы) и дневной
- Критерий коррекции дозировки – **клиническая картина!!!**
- Стресс – 1,5-2 дозы, парентерально
- Минералкортикоиды – не нужны

Заместительная терапия вторичного гипотиреоз

- Препараты левотироксина 1,6-1,8мг/кг
- Строго за 30 мин до еды
- Критерий эффективности – уровень свободного Т4



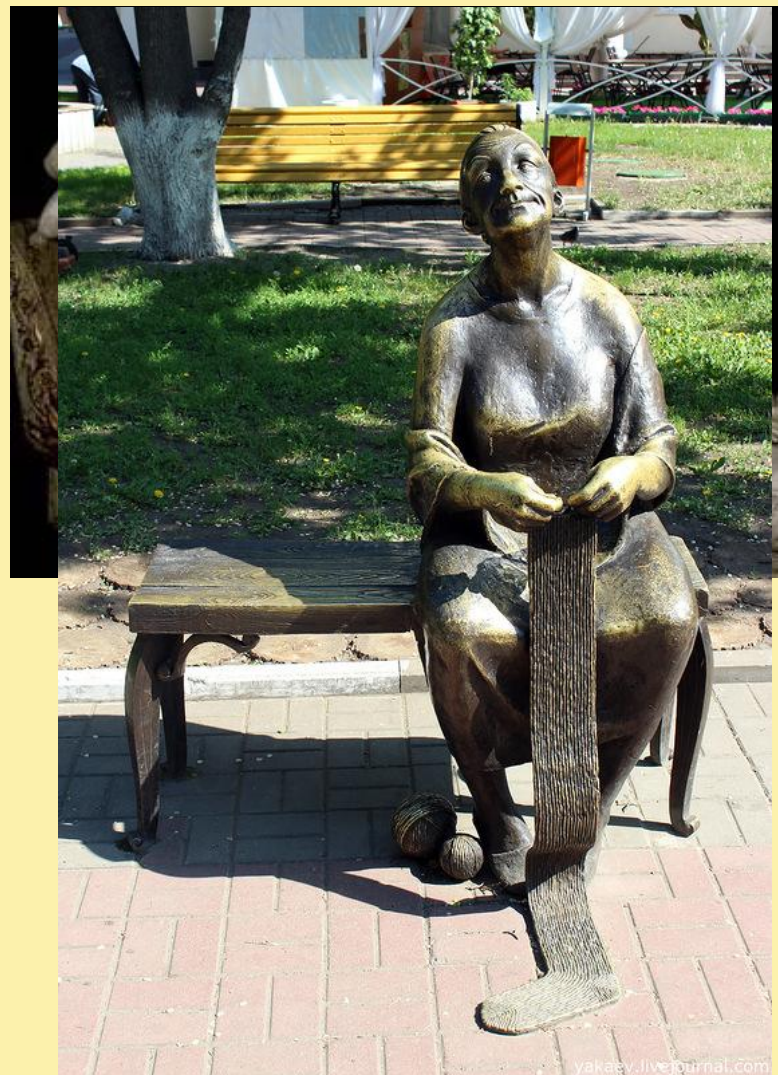
Заместительная терапия вторичного гипогонадизма у женщин

До 45 лет

- эстрогены +гестагены
- эстрогены 2-3мг/сут
- в циклическом режиме
- 28-дневный прием

45-65 лет

- эстрогены 1-2мг/сут
- монофазный прием



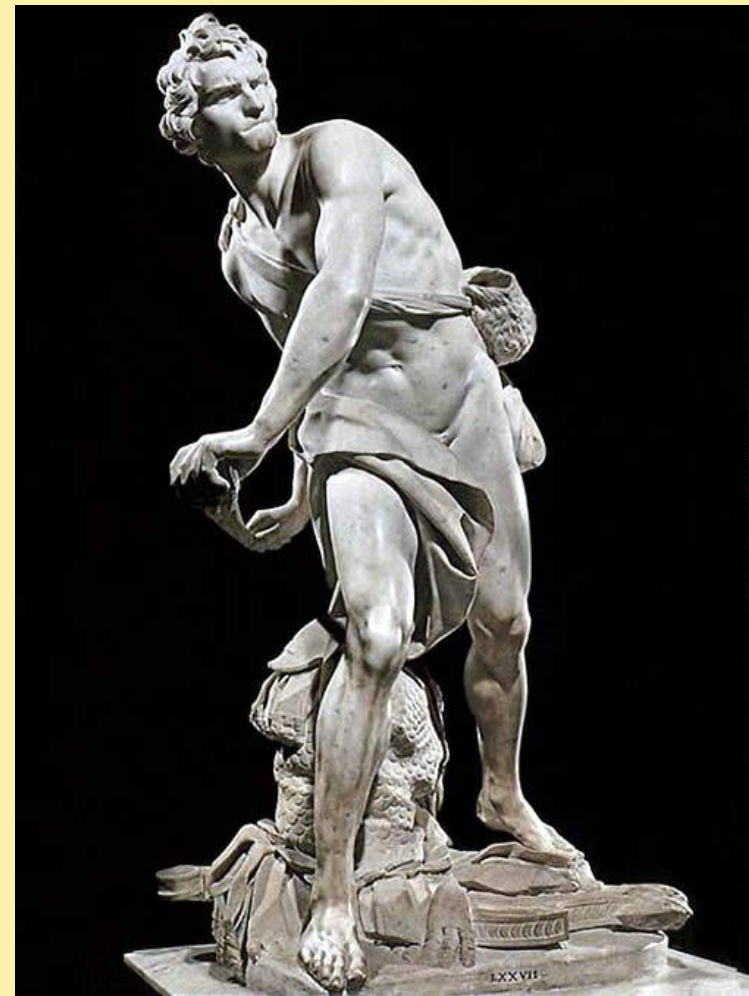
Заместительная терапия вторичного гипогонадизма у мужчин

Препараты:

- ХГЧ
- Тестостерона
- Гонадотропины (Прегнил)
- ГН-РГ в импульсном режиме

Контроль:

- Концентрация тестостерона
- ОАК (Hb, Ht)
- Бх крови
- Простатспецифический АГ



Гипопитуитаризм



Синдром пустого турецкого седла

- Комплекс нейроэндокринных, неврологических, нейроофтальмологических нарушений,
- Развивающийся вследствие пролабирования мозговых оболочек в полость турецкого седла, приводящего к распластыванию гипофиза по его дну и стенкам

Эндокринология. Национальное руководство. под ред. И. И. Дедова, Г. А. Мельниченко , 2013.

Транзиторная/стойкая
Гипер/гипоплазия
гипофиза

Врожденная/приобретенная
слабость диафрагмы

Повышение
внутричерепного
давления

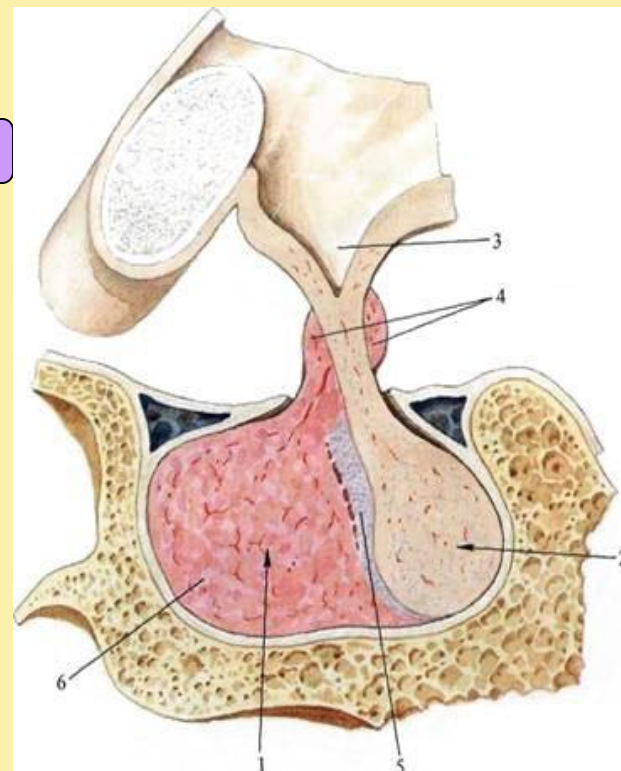
Пролабирование
мозговых оболочек

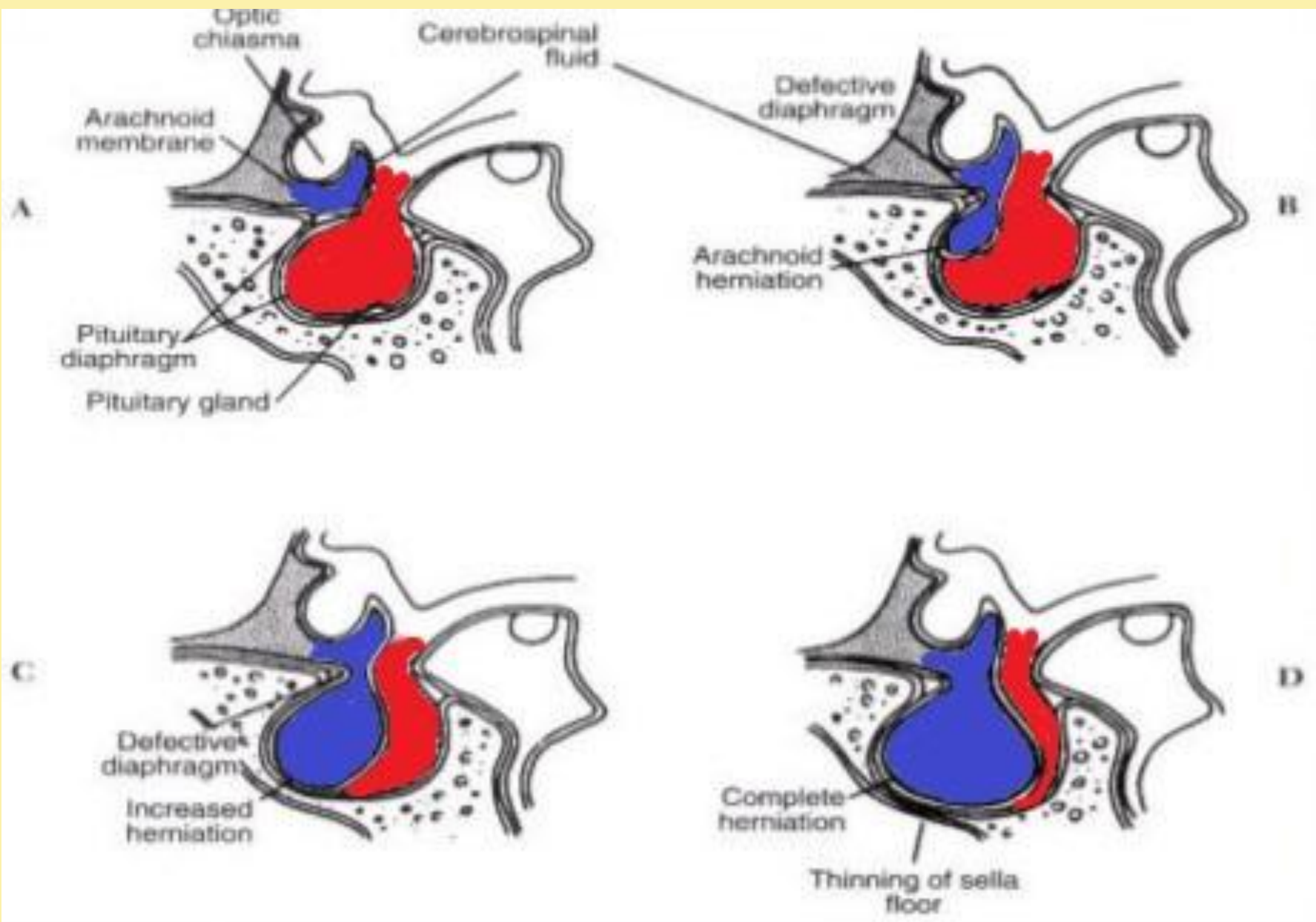
Перепады давления
ликвора

Деформация гипофиза

Нарушение анатомических взаимоотношений
+
Недостаточное кровоснабжение

Нарушение гипоталамо-гипофизарной связи





- Головная боль
- Вегетативные нарушения
- Психологические расстройства

- ↓ остроты зрения, диплопия
- Выпадение полей зрения, фотопсии
- Отек и гиперемия диска ЗН
 - Ретробульбарные боли
 - Слезотечение

Неврологическая
симптоматика

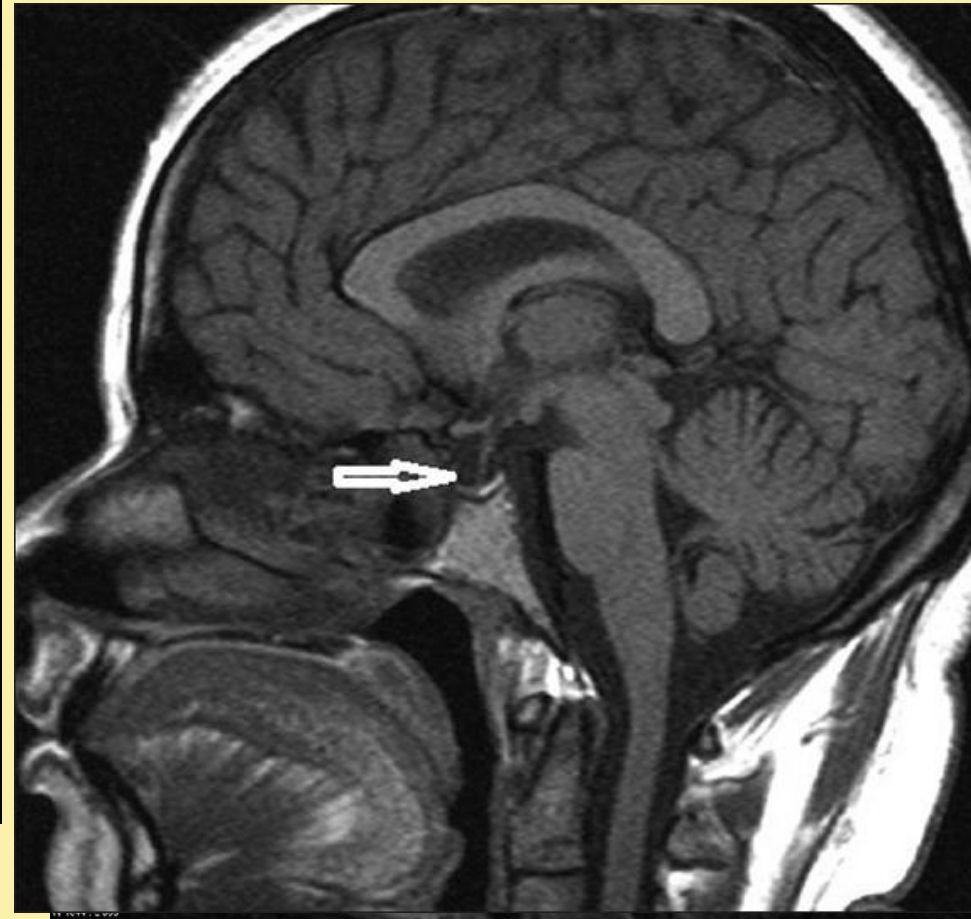
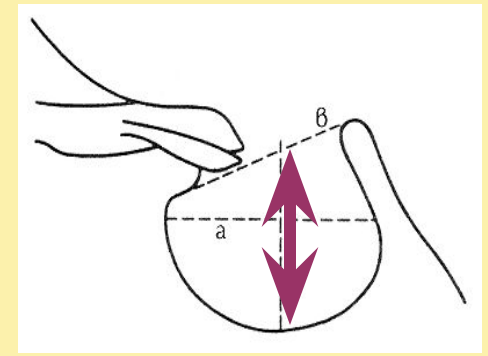
Клиническая картина

Зрительные
нарушения

Эндокринные нарушения

- Гиперпролактинемия
- Гипопитуитаризм
- С-м гиперсекреции гормонов
- Несахарный диабет
- Метаболические нарушения

МРТ вертикальный размер
гипофиза **<3 мм**
(при норме 5-10 мм!)



Ведение пациентов : есть жалобы?

Нет

Да

Скрининг св.Т4

Обследование

Невролог/нейрохирург
Эндокринолог
Офтальмолог

Показания:

- Сдавление зрительных нервов
- Ликворея

Хирургическое

- Хиазмапексия (трансфеноидальная)
- Тампонада турецкого седла

Медикаментозное

- Коррекция эндокринных нарушений
- Симптоматическое лечение вегетативных расстройств
- Обезболивание

Будьте на коне и при турецком седле!



Спасибо за внимание!