

# ГІПОФІЗАРНИЙ НАНІЗМ І РЕПРОДУКТИВНА ФУНКЦІЯ

## О.В. КРАВЧЕНКО

д.мед.н., професор кафедри акушерства, гінекології та перинатології Буковинського державного медичного університету

## І.М. МАРИНЧИНА

к.мед.н., асистент кафедри акушерства, гінекології та перинатології Буковинського державного медичного університету

Гіпофізарний нанізм – нейроендокринне захворювання, зумовлене порушенням секреції соматотропного гормону (СТГ) або його дії на периферичні тканини, що характеризується затримкою росту та фізичного розвитку [1].

Частота затримки росту, викликана недостатньою секрецією СТГ, коливається від 1 випадку на 3-4 тис. [2-4] до 1 випадку на 10 тис. [2, 5] дитячого населення. У Росії розповсюдженість гіпофізарного нанізму становить 1:20000, в Африці, США та на Близькому Сході – 1:4000 [6]. Особи чоловічої статі хворіють у 2 рази частіше [2]. Кінцевий зріст хворих на гіпофізарний нанізм зазвичай становить 59-134 см.

Дефіцит гормону росту (гіпосоматотропінемія) може бути вродженим або набути, та зумовлюватися різними причинами [6, 7]. Етіологічними факторами спорадичного або набутого нанізму є органічні ураження гіпоталамо-гіпофізарної системи (травми, крововиливи, менінгіти, гліоми, краніофарингіоми, менінгіоми, ангіоми, судинні аневризми, туберкульоз, сифіліс та ін.). У розвитку недостатності СТГ нерідко вирішальну роль відіграють ті чи інші травматичні чинники: пологова або операційна травма голівки (пологи тазовим передлежанням, невідповідність розмірів голівки плода та родових шляхів, багатоплідна вагітність, великий плід і т.д.). У значної частини хворих захворювання є генетично зумовленим [8, 9].

Розрізняють також органічну (результат внутрішньочерепного ушкодження) та ідіопатичну (за відсутності специфічної органічної патології гіпоталамо-гіпофізарної ділянки) форми дефіциту гормону росту. Найчастіше (до 75-80%) визначається ідіопатична форма соматотропної недостатності. Недостатність гіпофізарної функції може бути ізольованою (випадіння тільки соматотропної функції аденогіпофіза) – 10% випадків, або множиною (дефіцит СТГ поєднується зі зниженою секрецією інших тропних гормонів гіпофіза – адренокортикотропного, тиреотропного, лютеїнізуючого, фолікулостимулюючого), що призводить до порушення функції статевих залоз, наднирників, щитоподібної залози [7, 10]. Пацієнтки з дефіцитом секреції СТГ часто є безплідними [6, 8].

Хворі з порушеннями росту, зумовленими недостатністю СТГ, можна розподілити на три великі групи:

- з первинною недостатністю гормону росту;
- з дефектністю рецепторів до СТГ;
- з недостатністю утворення або дії інсуліноподібного фактора росту 1 [8].

При народженні вага та зріст у дітей із недостатністю СТГ та у здорових малюків не відрізняються. Перші ознаки захворювання з'являються у дітей віком 2-3 років, коли вони починають відставати у зрості від своїх однолітків. Швидкість росту у хворих з недостатністю СТГ різко знижена і не перевищує 3-4 см на рік.

У клінічний пологовий будинок м. Чернівців 17.10.2012 р. була госпіталізована для проведення допологової підготовки у відділення патології вагітних пацієнтка Л., 24 років з діагнозом: «Вагітність перша, передбачувана пологи перші, 37 тиж. Гіпофізарний нанізм. Кіфосколиоз грудного відділу хребта IV ступеня. Загально-рівномірно звужений таз III ступеня. Вегетосудинна дистонія за змішаним типом».

**При госпіталізації:** скарг не висловлювала. У зоні Чорнобильської АЕС не перебувала. Туберкульоз, хвороба Боткіна, венеричні захворювання в анамнезі відсутні. Оперативних втручань та гемотрансфузій упродовж життя не було. Алергічний анамнез не обтяжений.

При надходженні до пологового будинку об'єктивно встановлено: зріст 131 см; вага до вагітності 27 кг, на момент госпіталізації 36 кг.

Нами відмічена характерна невідповідність між кістковим і паспортним віком, затримка диференціювання і окостеніння скелета. Кістки тонкі. Пропорції тіла хворої нормальні. Риси обличчя дрібні, ювенільні. Шкіра ніжна, тонка. Волосся тонке, довге. Підшкірно-жировий шар недостатньо розвинений. Розвиток м'язової системи слабкий, не відповідає паспортному віку. Тембр голосу високий, дитячий.

Для пацієнтки Л. характерна схильність до артеріальної гіпотонії зі зниженням як систолічного, так і діастолічного тиску (90/60-100/60 мм рт. ст.). Тони серця приглушені, вислуховуються функціональні шуми у зв'язку з трофічними змінами міокарда і вегетативними порушеннями.

Розумовий розвиток хворої нормальний, гарна пам'ять та розвинений інтелект. Ознаки органічного ураження нервової системи (звуження поля зору, застійні явища на очному дні, симптоми внутрішньочерепної гіпертензії) відсутні.

**При обстеженні:** розміри таза 21-23-25-15,5 см. Обвід живота 82 см. Висота стояння дна матки 32 см. Передбачувана вага плода 2600 г. Положення плода поздовжнє, І позиція, передній вид, головне передлежання. Серцебиття плода ясне, ритмічне, 142-154 уд/хв.

**Акушерсько-гінекологічний анамнез:** менструації розпочалися з 14 років, нерегулярні (раз в 2-3 міс), болючі, помірні, тривалістю 5 днів. Гінекологічні захворювання заперечує. Остання менструація – 17.01.2012 р. Передбачуваний строк пологів за останньою менструацією – 24.10.2012 р. Статеве життя – з 23 років. Вагітність планована, бажана.

**Із анамнезу життя:** пацієнтка Л. народилася від четвертої вагітності на строках 26 тиж з масою 840 г (мати достроково розроджена у зв'язку з прееклампсією тяжкого ступеня, підвищення систолічного тиску до 220 мм рт. ст.) За два тижні після пологів дівчинка була переведена на другий етап виходжування, через 3 міс виписана додому з вагою 2300 г. У 12 років мала зріст 1 м 11 см. Тричі проходила лікування в дитячій лікарні м. Чернівців, де встановлено діагноз гіпофізарного нанізму. За період лікування прибавка зросту становила 20 см. У 2003 р. консультована у відділі дитячої ендокринології Інституту ендокринології та обміну речовин ім. В.П. Комісаренка (Київ), де підтверджено даний діагноз.

На диспансерний облік з приводу вагітності стала у 7-8 тиж. У той же час за даними УЗД встановлено діагноз загрозливого аборт. Перебувала на лікуванні в умовах денного стаціонару Вишницької центральної районної лікарні.

**Лікарська тактика:** обстежена при взятті на диспансерний облік з приводу вагітності згідно з наказом МОЗ України № 417. Встановлено, що рівень гемоглобіну становив 90-96 г/л, тому жінка була проконсультована гематологом. З метою корекції анемії отримувала сорбіфер (препарат заліза та аскорбінової кислоти) в терапевтичній дозі. Відхилень від норми інших лабораторних показників не виявлено.

Жінка також була проконсультована кардіологом з приводу вегетосудинної дистонії, невропатологом, ендокринологом. Окрім основної патології, ніяких змін в організмі в зв'язку з настанням вагітності не встановлено.

У 12 тиж вагітності було проведено перший ультразвуковий скринінг в умовах обласного медичного діагностичного центру (м. Чернівці); патології не виявлено, плід відповідав гестаційному строку. Тоді ж відбувся перинатальний лікарський консилиум. Протипоказання до виношування вагітності відсутні.

Вагітна Л. регулярно відвідувала лікаря жіночої консультації та проходила відповідні обстеження. Другий ультразвуковий скринінг відхилень в розвитку плода та стані фетоплацентарного комплексу не виявив. За даними УЗД плід відповідав гестаційному строку.

**Пологовий стаціонар:** 17.10.2012 р. Л. була госпіталізована у відділення патології вагітності за направленням районного акушера-гінеколога для розродження; 19.10.12 р. проведено консилиумний огляд.



**Вироблена тактика:** враховуючи гіпофізарний нанізм, кіфосколиоз грудного відділу хребта IV ступеня, загально-рівномірно звужений таз III ступеня, розродження провести шляхом кесарева розтину у плановому порядку терміном на 30.10.2012 р.

Самостійна пологова діяльність розпочалася 25.10.2012 р. Операційною бригадою у складі професора О.В. Кравченко, асистента І.В. Бирчак, асистента І.М. Маринчиної, анестезіолога Г.М. Новосад проведено кесарів розтин, в результаті якого народилася дитина жіночої статі: вага 2850 г, зріст 50 см, обвід голівки 33 см, обвід грудної клітки 32,5 см, оцінка за шкалою Апгар на 1-й хвилині 7 балів, на 5-й – 8 балів.

Оперативне втручання відбулося під ендотрахеальним наркозом. Ускладнень не зафіксовано. Тривалість операції 40 хв. Крововтрата під час операції становила 150 мл, за час операції виділено 100 мл світлої сечі.

**ПАЦІЄНТКА Л.  
З ОПЕРАЦІЙНОЮ  
БРИГАДОЮ  
НА МОМЕНТ ВИПИСКУ  
З ПОЛОГОВОГО БУДИНКУ**

(по центру – хірург,  
професор О.В. Кравченко,  
праворуч – асистент  
І.В. Бирчак,  
ліворуч – асистент  
І.М. Маринчина)

Маса плаценти 460 г, розміри: 18 × 20 × 3 см. У післяопераційному періоді проводили антибіотикотерапію препаратом терцеф (цефтриаксон) дозою 1 г 2 рази на день протягом 5 діб. Перебіг післяопераційного періоду був без ускладнень. Відхилень від норми результатів лабораторних аналізів не виявлено. Рівень гемоглобіну становив 126 г/л.

Дитина перебувала разом із матір'ю. Лактація розпочалася на 3-тю добу.

Згідно з даними карти розвитку новонародженого фізіологічна втрата ваги сягала 100 г.

У ранньому неонатальному періоді відмічалася фізіологічна жовтяниця. Відпадиння кукси пуповини відбулося на 6-ту добу після народження. При виписці вага дитини становила 2780 г.

На 6-ту добу мати з дитиною у задовільному стані виписані додому. Вага породіллі на момент виписки – 31 кг.

### ВИСНОВОК

Даний клінічний випадок свідчить про можливість вдалої реалізації репродуктивної функції у пацієнток з гіпофізарним нанізмом.

### ЛІТЕРАТУРА

1. Балаболкин М.И., Клебанова Э.М., Креминская В.М. Дифференциальная диагностика и лечение эндокринных заболеваний: Руководство. – М.: Медицина, 2002. – 752 с.
2. Дедов И.И., Балаболкин М.И., Марова Э.И. и др. Болезни органов эндокринной системы: Руководство для врачей. / Под ред. И.И. Дедова. – М.: Медицина, 2000. – 568 с.
3. Клиническая эндокринология. Руководство для врачей. 3-е изд., испр. и доп. / Под ред. Н.Т. Старковой. – СПб: Медицина, 2002. – 576 с.
4. Чернобров А.Д. и др. Стандарты диагностики и лечения эндокринных заболеваний. / Под ред. М.Д. Тронька. – К.: Здоровье Украины, 2005. – 312 с.
5. Тронько М.Д., Боднар П.М., Комиссаренко Ю.И. История развития эндокринологии в Украине. – К.: Здоровье, 2004. – 68 с.

6. Betti M., Aelson. Dwarfism: Medical and Psychosocial Aspects of Profound Short Stature, 2005. – 368 p.
7. Pinchera. Endocrinology and metabolism / London: McGraw Hill Int., 2001. – 811 p.
8. J.C.S. Fray. Handbook of Physiology. Section 7: Endocrine system. Volume III: Endocrine regulation of Water and electrolyte balance / Oxford University press, 2000. – 750 p.
9. J.E. Griffin, S.R. Ojeda. Textbook of endocrine physiology, 4-th ed. / Oxford University press, 2000. – 490 p.
10. M. Skodur, J.B. Wilder. Thyroid Disorders. – Cleveland Clinic Press, 2006. – 224 p.

## ГІПОФІЗАРНИЙ НАНІЗМ І РЕПРОДУКТИВНА ФУНКЦІЯ (КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК)

О.В. Кравченко, І.М. Маринчина

У статті описано клінічний випадок вагітності та пологів при гіпофізарному нанізмі.

**Ключові слова:** гіпофізарний нанізм, репродуктивна функція.

## PITUITARY DWARFISM AND REPRODUCTIVE FUNCTION (CLINICAL CASE)

E.V. Kravchenko, I.M. Marinchyna

This article describes a clinical case of pregnancy and childbirth in pituitary dwarfism.

**Keywords:** pituitary dwarfism, reproductive function.