**Гипофизарный нанизм (карликовость)**

Гипофизарный нанизм (карликовость) - заболевание, характеризующееся задержкой роста и физического развития. Карликовым считают рост взрослого мужчины ниже 130 см, взрослой женщины - ниже 120 см.

Этиология. Имеют значение генетические факторы, опухолевые (краниофарингиомы, менингиомы, хромофобные аденомы), травматические, токсические и инфекционные повреждения межуточно-гипофизарной области.

Патогенез. Снижение или выпадение соматотропной функции гипофиза, биологическая неактивность гормона роста или нарушение чувствительности к нему периферических тканей.

Симптомы. Задержка роста выявляется в первые месяцы жизни ребенка, реже - в период полового созревания (учитывают не только рост и массу тела, но и динамику этих показателей). Тело сохраняет пропорции, свойственные детскому возрасту. Отмечаются отставание дифференцировки и синостозирования скелета от возраста, задержка смены зубов. Кожа сухая, бледная, морщинистая; слабое развитие подкожной жировой клетчатки, иногда избыточное отложение жира на груди, животе, бедрах Слабо развита мышечная система.

Выпадение гонадотропной функции гипофиза проявляется признаками недостаточности полового развития. У больных мужского пола половые железы и половой член уменьшены по сравнению с возрастными нормами, мошонка недоразвита, отсутствуют вторичные половые признаки. У большинства больных женского пола также выражены явления гипогона-дизма: отсутствуют менструации, недоразвиты молочные железы, вторичные половые признаки. Умственное развитие нормальное с некоторыми ювенильными чертами. При неврологическом обследовании могут быть выявлены признаки органического поражения нервной системы. Характерно уменьшение размеров внутренних органов (спланхномикрия), нередки гипотензия, брадикардия. Возможны явления вторичного гипотиреоза и вторичного гипокортицизма.

Турецкое седло, как правило, уменьшено, нередко имеется обызвествление его диафрагмы; при наличии опухоли гипофиза выявляются увеличение турецкого седла, деструкция его стенок. При рентгенологическом исследовании кистей и лучезапястных суставов отмечается задержка дифференцировки и окостенения скелета. Базальная концентрация гормона роста в сыворотке крови снижена или в пределах нормы, введение инсулина (инсулиновый тест) или аргинина не сопровождается повышением секреции гормона роста, в некоторых случаях может быть кратковременное и незначительное повышение его секреции.

Лечение. С целью стимуляции роста применяют прерывистые курсы терапии анаболическими стероидами (ме-тиландростендиол - 1-1,5 мг/кг в сутки под язык, метанд-ростенолон - 0,1-0,15 мг/кг в сутки, феноболин - 1 мг/кг в месяц, месячную дозу вводят за 2-3 приема, ретаболил- 1 мг/кг в месяц). Соматотропин человека (при низком уровне эндогенного соматотропина) по 4 ЕД внутримышечно 3 раза в неделю курсами по 2 мес с перерывами 2 мес. Больным с клиническими проявлениями гипотиреоза назначают тиреоидин, тиреогом, тиреокомб, тироксин. Для стимуляции полового развития после закрытия зон роста назначают половые гормоны: женщинам-эстрогены и препараты желтого тела (синэстрол, микрофоллин, эстрадиоладипропио-нат, прегнин, прогестерон, инфекундин), хорионический го-надотропии; мужчинам -хорионический гонадотропин и препараты тестостерона (тестостерона пропионат, тестэнат, сустанон-250, омнадрен), при гипофункции коры надпочечников-преднизолон, кортизон, дезоксикортикостерона ацетат.

При нарушении функции ЦНС назначают глутаминовую кислоту, церебролизин, аминалон. В некоторых случаях проводят дегидратационную (фуросемид, верошпирон, гипотиа-зид), рассасывающую (бийохинол, алоэ) терапию. Диета с увеличенным содержанием белка, витаминов.