

Nanism hipofizar

By camy

Created 11/12/2009 - 21:58

- [Generalitati](#) [1]
- [Diagnostic](#) [2]
- [Tratament](#) [3]
- [Imagini](#) [4]

Generalitati

Ce este nanismul hipofizar?

Nanismul hipofizar sau piticismul este o afectiune caracterizata prin tulburari de crestere si dezvoltare cauzate de secretia insuficienta a hormonului somatotrop hipofizar (hormon de crestere sau GH). Afectiunea debuteaza in copilarie, dar devine mai evidenta la varsta pubertatii.

Nanismul este o afectiune in care cresterea este foarte lenta sau intarziata. Nanismul hipofizar este consecinta scaderii functiei glandei hipofize (pituitare) aparute precoce in copilarie inainte de osificarea cartilajelor de crestere.

Nanismul hipofizar este cauzat de tulburari ale functiei glandei pituitare. Hipofiza sau glanda pituitara este un organ de marimea unui bob de mazare, localizata la baza creierului, intr-o formatiune anatomica osoasa numita sau turceasca. Aceasta glanda este impartita in trei lobi: anterior (adenohipofiza), intermediar si posterior (neurohipofiza). neurohipofiza. Adenohipofiza produce urmatorii hormoni: hormonul de crestere (GH), adrenocorticotropina (ACTH), hormonul de stimulare tiroidiana (TSH), prolactina, hormon foliculostimulant (FSH) si hormonul lutenizant(LH). Neurohipofiza produce urmatorii hormoni: hormonul antidiuretic (vasopresina) si oxitocina. Procesul de crestere incepe la nivelul hipotalamusului. Hipotalamusul asigura un dublu rol de control al secretiilor hormonale hipofizare si de control al activitatii sistemului nervos vegetativ. Hipotalamusul secreta GH-RH (hormon eliberator de hormon de crestere) care stimuleaza adenohipofiza sa secrete hormon de crestere (GH). Cand hormonul de crestere este eliberat in fluxul sanguin acesta declanseaza secretia, la nivelul ficatului, a unui hormon numit insulin-like growth factor-1 (factorul de crestere insulin-like 1, IGF-1). La randul sau, IGF-1 stimuleaza direct dezvoltarea oaselor si muschilor, provocand cresterea in lungime a oaselor si cresterea sintezei de proteine la nivelul muschilor. Deoarece cresterea este un fenomen complex, aceasta poate fi incetinit sau oprit de anomalii care apar in orice punct al acestui proces.

Exista doua **tipuri** de nanism hipofizar:

- Panhipopituitarism. Nanismul hipofizar se datoreaza productiei scazute de hormoni de catre adenohipofiza. Atunci cand nici unul dintre hormonii hipofizei anterioare nu este produs in mod corespunzator, insuficienta endocrina a glandei hipofizare manifestata pe toate liniile hormonale se numeste panhipopituitarism. Este caracterizat prin dezvoltare generala lenta, iar pacientii nu prezinta manifestarile pubertatii.
- Nanism hipofizar datorat unei deficiente izolate de hormon de crestere. O forma frecventa de nanism hipofizar este datorata deficientului in producerea de hormon de crestere (GH). Pacientii sunt dezvoltati proportional, ating maturitatea sexuala si se pot reproduce.

Care sunt cauzele nanismului hipofizar?

Nanismul hipofizar poate fi cauzat de:

- Mutatii genetice - sunt in curs de desfasurare investigatiile pentru a determina mutatiile genetice specifice care pot cauza aparitia nanismului hipofizar.
- Traumatisme (inclusiv cele chirurgicale) care intereseaza glanda pituitara
- Tumori, traumatisme sau radioterapie la nivelul sistemului nervos central
- Leucemia
- In cele mai multe cazuri cauza aparitiei nanismului hipofizar nu este cunoscuta (idiopatica).

Care sunt simptomele nanismului hipofizar?

Copiii cu nanism hipofizar au o rata de crestere anormal de lenta, cu toate acestea proportiile corpului copiilor care sufera de deficienta de hormon de crestere sunt normale. Copii cu nanism hipofizar prezinta de regula o statura cu 20-25% mai mica decat statura medie obisnuita varsta. Statura mai mica este evidenta de la varsta de la 2- 4 ani. Perimetrul cranian la copiii cu deficit de hormon de crestere este de obicei normal.

Datorita cu deficit de degradare a grasimilor, pacientii au tesut adipos distribuit in cantitate mult mai mare decat la persoanele normale de varsta lor, in special in jurul taliei. Rar se intalnesc depuneri de grasimi in exces la nivelul coapselor, abdomenului sau in regiunea glandelor mamare.

Deoarece sinteza de proteine este diminuata, masa musculara este proportional mai mica decat la persoanele de aceeasi varsta. Studiile arata ca la copiii cu nanism hipofizar, celulele musculare scheletice sunt mai putin numeroase decat in mod normal. Prin urmare, forta musculara, care pot fi masurata la copiii mai mari cu ajutorul testului de efort, este mai mica decat cea a altor copii de aceeasi varsta.

Organele sexuale nu sunt suficient dezvoltate. Femeile prezinta uterul si vaginul de dimensiuni reduse, glandele mamare fiind de asemenea slab dezvoltate. Se observa amenoreea. La barbati testiculele nu sunt coborate in scrot, iar penisul si scrotul au dimensiuni infantile. Pacientii nu pot avea o viata sexuala, reproducerea fiind foarte rara, aceasta avand loc doar in cazul deficitului izolat de somatotropina.

Degradarea inadecvata a glicogenului la glucoza poate determina aparitia hipoglicemiei sau chiar a convulsiilor in cazul hipoglicemiilor severe si netratate.

Inteligenta este cel mai des normala, dar comportamentul ramane pueril si prezinta frecvent tulburari de tip astenic, stari depresive, complexe de inferioritate. Capul si membrele sunt deasemenea mici, dar proportionate, si aceasta face ca aspectul general al bolnavului sa fie armonic. Fata este mica, cu maxilarul si mandibula nedezvoltate, din care cauza, dintii, mici si ei, se incalca. Nasul este mic, ochii apropiati, dar vioi. Pe fata apar Pete pigmentare, pistrui si zbarciturii fine ale pielii. Din cauza acestor zbarciturii, fata bolnavului capata aspectul de imbatranire precoce. Mainile si picioarele sunt mici, cu tegumente deseori cianotice.

Dupa ce a trecut de varsta pubertatii, bolnavul isi pastreaza aspectul de pitic, scheletul si musculatura ramanand nedezvoltate. Din cauza structurii infantile a laringelui, vocea la adulti se pastreaza pitigaiata si subtire.

In cazul unei tumori, cel mai frecvent craniofaringiom (o tumora localizata in apropierea glandei pituitare), copiii pot avea simptome neurologice, cum ar fi dureri de cap, varsaturi, precum si probleme cu vederea (vedere neclara, vedere dubla).

Diagnostic

Deficitul de hormon de crestere este prezent la nastere, dar din moment ce simptomul principal al nanismul hipofizar este cresterea in inaltime la o rata redusa, afectiunea nu este diagnosticata decat tarziu, in perioada copilariei. Graficele de crestere a unui copil in functie de varsta vor ajuta la stabilirea unui diagnostic. O alta tehnica de diagnostic utilizeaza **radiografia de mana (pumn)** pentru a determina varsta osoasa a copilului si compararea acestei cu varsta cronologica a copilului. Varsta osoasa la copiii cu nanism hipofizar este de obicei cu 2 sau mai multi ani mai intarziata decat varsta cronologica. Acest lucru inseamna ca daca un copil cu nanism hipofizar este de 10 de ani, oasele lui vor arata ca cele ale unui copil de 8 ani.

Dozarea hormonului de crestere si IGF-1 (somatomedin C) din sange este utila pentru stabilirea diagnosticului. Determinarea hormonului de crestere se poate efectua atat in conditii bazale cat si dupa stimulare (efort fizic, arginina, glucagon sau insulina). Absenta raspunsului sau un raspuns inadecvat la testele de stimulare se asociaza cu hipopituitarismul.

Radiografia de "sa turceasca" (zona in care se gaseste glanda pituitara) sau tehnici imagistice mai avansate, cum ar fi imagistica prin rezonanta magnetica (**IRM**) sau tomografia computerizata (**CT**), pot ajuta medicul sa evidentieze prezenta unei tumori la nivelul glandei pituitare.

Tratament

Pentru a limita tulburarile de crestere la copiii cu nanism hipofizar se recomanda tratamentul cu **hormon de crestere**, care este eficient intr-un numar de cazuri cu conditia de a incepe tratamentul in timpul cresterii. Acesta este administrat sub forma de injectie subcutanata zilnic pana cand copilul ajunge la o inaltime adecvata.

Pentru a primit tratament pe baza de hormon de crestere, trebuie sa existe o lipsa de secretia de acest hormon care a fost diagnosticata prin teste de sange repetate.

Nanismul poate fi intalnit si in alte cazuri, dar in care hormonul de crestere este normal:

- Sindromul Turner este o boala genetica ce afecteaza numai femeile si fetitele. Este provocata de lipsa completa sau partiala a unui cromozom sexual, ceea ce duce la probleme precum o inaltime mica sau dificultati reproductive.
- Copiii cu insuficienta renala cronica, diabet zaharat, tuberculoza, tulburari digestive, afectiuni cardiace si infectii cronice
- Sindromul Prader Willi este o anomalie cromozomiala secundara deletiei unor gene de pe bratul scurt al cromozomului 15 de origine paterna sau disomiei materne a cromozomului 15 (ambii cromozomi 15 avand origine materna). Trasaturile caracteristice sindromului sunt: reducerea miscarilor fetale, obezitatea, hipotonia, retardul mintal, statura mica, hipogonadismul, strabismul, mainile si picioarele mici.

Pentru acesti copii administrarea de hormon de crestere incepe sa dea rezultate incurajatoare.

O accelerare clara a ratei de crestere de cel putin de 4- 7 cm / an indica un raspuns pozitiv la tratamentul cu hormon de crestere.

In anii 70 si 80 s-a utilizat hormonul de crestere natural extras din glanda hipofiza de la cadavrele umane. Acest hormon a fost sursa de transmitere a unei boli grave, Creutzfeld-Jacob. Astazi se utilizeaza hormon de crestere sintetic numit recombinant (obtinut prin inginerie genetica).

Daca nanismul este insotit de infantilism sexual, se adauga tratament cu hormoni sexuali - estrogeni si progesteron - la fete si testosteron - la baieti. Testosteronul si derivatii sai au avantajul ca stimuleaza anabolismul proteic, dezvolta musculatura si statura. Trebuie totusi administrati cu prudenta la copii, deoarece au efect virilizant.

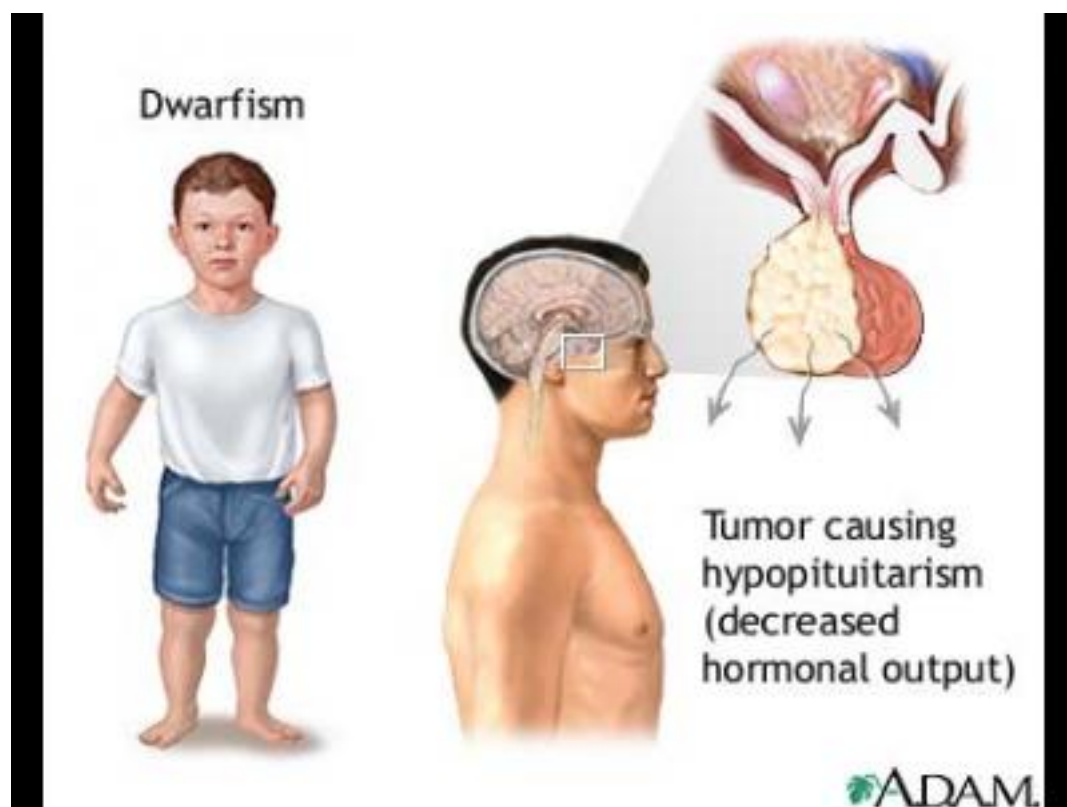
Produsele medicamentoase ce cresc productia endogena de hormon de crestere includ: clonidina, arginina, dopamina, propranolol.

Substantele anabolizante, cum ar fi fluoxinesteron, metandienol, nandrolon si oxandrolon, stimuleaza sinteza proteica in general, cresc rata mitotica in cartilajul de crestere, grabesc cresterea osoasa cu sudura cartilajului de crestere.

Imagini

Nanism hipofizar

Published on Sanatate, medicina, tratament (<http://www.i-medic.ro>)



- [Endocrinologie si Diabet](#)
- [Pediatrie](#)
- [HORMONI HIPOFIZARI SI HIPOTALAMICI](#)
- [Intarzierea cresterii](#)
- [Preparate hormonale sistemice \(exclusiv hormoni sexuali\)](#)
- [Statura mica](#)

Source URL: <http://www.i-medic.ro/boli/nanism-hipofizar>

Links:

- [1] <http://www.i-medic.ro/boli/nanism-hipofizar#tabs-generalitati>
- [2] <http://www.i-medic.ro/boli/nanism-hipofizar#tabs-diagnostic>
- [3] <http://www.i-medic.ro/boli/nanism-hipofizar#tabs-tratament>
- [4] <http://www.i-medic.ro/boli/nanism-hipofizar#tabs-imagini>