

Г. А. Мельниченко, Т. И. Романцова, В. А. Черноголов, М. Г. Павлова

**В ПОМОЩЬ БОЛЬНЫМ С ГИПОТАЛАМО-ГИПОФИЗАРНЫМИ
РАССТРОЙСТВАМИ (школа больного)***Дорогие читатели!*

В предыдущем номере журнала мы рассказали о том, как проявляет себя недостаток гормонов гипофиза и какие существуют современные методы диагностики и лечения этих состояний. Сегодня мы продолжим рассказ о заболевании гипоталамо-гипофизарной системы и остановимся на симптомах избыточной секреции гипофизарных гормонов.

Избыточное образование гормонов гипофиза

I. Избыток аденокортикотропного гормона (АКТГ). Избыточное образование АКТГ может привести к тому, что надпочечники начинают вырабатывать большое количество кортизола, что приводит к развитию болезни Иценко—Кушинга. При этом заболевании наблюдаются увеличение массы тела, покраснение и округление лица, появляются чувство усталости и депрессия (подавленное настроение). Болезнь Иценко—Кушинга чаще встречается у женщин, при этом у пациенток менструации становятся нерегулярными или прекращаются совсем, может быть повышенное оволосение на теле. Мужчины с болезнью Иценко—Кушинга могут страдать бесплодием и отсутствием полового влечения. При отсутствии своевременно начатого лечения, помимо относительно безобидных внешних проявлений заболевания, гиперсекреция АКТГ приводит к тяжелым нарушениям всех видов обмена (в том числе углеводов, жиров, минеральных веществ), а также к выраженным изменениям со стороны сердца и сосудов.

II. Избыток соматотропного гормона (СТГ). У детей избыточное образование СТГ приводит к ускорению роста, причем при отсутствии лечения возможно развитие гигантизма. У взрослых повышенное образование СТГ приводит к развитию заболевания, называемого акромегалией. Оно проявляется головной болью, нарушением зрения, увеличением размеров обуви и перчаток, изменением внешности, в том числе возможно выступание вперед нижней челюсти. Все эти изменения, как правило, появляются постепенно. Как и болезнь Иценко—Кушинга, акромегалия сопровождается не только изменениями внешности. При прогрессировании заболевания и отсутствии необходимого лечения могут развиваться признаки сердечной, легочной и печеночной недостаточности.

III. Избыток пролактина (ПРЛ). Избыток в крови ПРЛ называется гиперпролактинемией и может вызываться целым рядом причин, среди которых можно назвать несколько групп лекарств, в том числе противорвотные препараты и транквилизаторы. Причиной повышения уровня ПРЛ может быть и снижение функции щитовидной железы. Еще одной из причин является доброка-

чественная опухоль гипофиза, образующая ПРЛ и называемая соответственно пролактиномой. Размер пролактиномы обычно не превышает 1 см, но иногда встречаются и опухоли больших размеров. Пролактинома влияет на образование половых гормонов. У женщин эти опухоли обычно не больших размеров и проявляются, как правило, нарушениями менструального цикла, бесплодием, а также выделением молока из молочных желез вне периодов беременности и кормления грудью. У мужчин пролактиномы чаще бывают большего размера и проявляются снижением полового влечения вплоть до полной его утраты и импотенции. В отличие от акромегалии и болезни Иценко—Кушинга избыток ПРЛ не оказывает существенного влияния на состояние и функцию жизненно важных органов. Однако именно повышение уровня ПРЛ является самой частой причиной бесплодия гипофизарного происхождения, поэтому на данной проблеме мы хотим остановиться подробнее.

Бесплодие — очень частая проблема, поражающая каждую шестую супружескую пару, желающую иметь ребенка. Кроме того, каждой десятой супружеской паре требуется не менее года для зачатия.

Гормональные причины встречаются в 25% всех случаев бесплодия, при этом большую роль играет гипофиз, поскольку он выделяет гонадотропины (лютеинизирующий и фолликулостимулирующий гормоны), необходимые для нормальной работы яичников и яичек. При аденомах гипофиза бесплодие наблюдается более чем в половине случаев. Как мы уже говорили, самой частой гормональной причиной бесплодия (40% случаев) является гиперпролактинемия. Эта причина легко устраняется с помощью лекарств, снижающих уровень ПРЛ в крови. К таким препаратам относятся парлодел, норпролак, бромкриптин, метерголин, лизурид. Иногда дополнительно назначают препараты лютеинизирующего и фолликулостимулирующего гормонов.

IV. Избыток тиреотропного гормона (ТТГ). Избыточная секреция ТТГ, причиной которой является доброкачественная ТТГ-секретирующая опухоль гипофиза (аденома), встречается редко и приводит к повышенной секреции гормонов щитовидной железы, называемой в медицине тиреотоксикозом. Такие больные начинают быстро худеть, становятся раздражительными, плаксивыми, нарушается сердечная деятельность (выраженное сердцебиение, иногда боли в области сердца). Отмечаются выраженная потливость, чувство жара, дрожание пальцев рук, а иногда и всего тела. Щитовидная железа может увеличиться в размерах.

Следует отметить, что гораздо чаще подобное состояние встречается при заболевании щитовид-

ной железы, которое называется диффузным токсическим зобом. В этом случае опухоли в гипофизе нет, а уровень ТТГ либо снижен, либо в пределах нормы.

V. Помимо опухолей гипофиза, вызванных первоначальным избыточным ростом и чрезмерным функционированием тех или иных гипофизарных клеток, существуют еще так называемые **feed-back-аденомы**, т. е. опухоли гипофиза, образование которых связано с существованием обратной связи (feed-back) между периферическими эндокринными железами (надпочечники, щитовидная железа, яичники и яички) и гипофизом. Если в силу каких-либо причин (болезни, операции) периферические железы вырабатывают мало гормонов, гипофиз пытается их стимулировать, выбрасывая в кровь больше гормонов, которые отвечают за функцию данной железы. Когда подобное состояние сохраняется достаточно долго, может образоваться опухоль гипофиза, секретирующая избыточное количество данного гормона. Чаще это наблюдается при недостатке гормонов надпочечников (образуется АКТГ-секретирующая аденома; данная патология носит название синдрома Нельсона) или при недостатке гормонов щитовидной железы (образуется ТТГ-продуцирующая опухоль).

Лечение подобных состояний, помимо других, описанных ниже методов, включает заместительную терапию теми гормонами, недостаток которых привел к образованию аденомы.

Поскольку наиболее частыми причинами избыточной секреции гормонов гипофиза является доброкачественная гормонально-активная опухоль (аденома), выделяющая тот или иной гормон, далее мы хотим остановиться на осложнениях, вызванных ростом этой аденомы. Как правило, данные симптомы возникают только тогда, когда размеры аденомы превышают 1 см (так называемые макроаденомы).

Нарушение зрения. При интенсивном росте и значительных размерах (более 1 см) опухоль гипофиза может выйти за пределы турецкого седла (как вы помните, это костное образование на основании черепа, внутри которого находится гипофиз). В подобной ситуации аденома может давить на перекрест зрительных нервов, который находится под турецким седлом, что иногда приводит к нарушению зрения. Чаще всего это проявляется сужением полей зрения как на один, так и на оба глаза, которое иногда сопровождается головной болью. Как правило, лечение опухолей гипофиза значительно улучшает состояние зрения вплоть до полного его восстановления.

Нарушения со стороны других черепно-мозговых нервов и гипоталамуса. При росте аденомы гипофиза и разрушении ею турецкого седла могут наблюдаться не только симптомы сдавления зрительных нервов, но и изменения со стороны других черепно-мозговых нервов и (или) гипоталамуса. При этом отмечаются жажда, сонливость, резкое повышение температуры, изменения слуха, обоняния, иногда снижение чувствительности кожи лица. Однако следует отметить, что эти изменения наблюдаются редко и, как правило, проходят при своевременном и правильно проведенном лечении.

Повышение внутричерепного давления. Опухоли гипофиза, особенно макроаденомы, нередко вы-

зывают повышение внутричерепного давления, которое проявляется прежде всего головной болью, а также тяжестью в голове, иногда головокружением и тошнотой. Как правило применяются на фоне лечения эти симптомы значительно уменьшаются, а иногда полностью исчезают.

Лечение опухолей гипофиза

Методами лечения опухолей гипофиза являются хирургическая операция, лучевая терапия и лекарственные препараты, причем данные методы могут применяться как по отдельности, так и в сочетании.

Операции на гипофизе. Как мы уже рассказывали, большинство заболеваний гипофиза вызывается развитием в нем доброкачественных опухолей. Часто операция бывает достаточно эффективным методом лечения. Не отчаивайтесь, если Вам предложили подобную операцию, ведь существующие сегодня методы позволяют не делать больших разрезов. Чаще всего опухоль удаляется с помощью так называемого трансфеноидального доступа, т. е. делается очень небольшой разрез за верхней губой спереди от резцов, или же через нос. С помощью такого доступа хирург в состоянии оперировать на гипофизе, не задевая другие отделы головного мозга. Как правило, проведение операции требует пребывания в стационаре в течение 10—15 дней, из которых 1—2 дня проводят капельное введение жидкости, а также, антибиотиков для профилактики развития инфекции в носу. Подавляющее большинство пациентов на следующий после операции день чувствуют себя удовлетворительно и даже сами едят.

В течение 3 нед после операции лучше воздерживаться от высмаркивания носа, кроме того, может быть чувство онемения в области передних зубов. При наличии зубных протезов возможно чувство, что они не подходят, однако через несколько дней после исчезновения отеков все должно восстановиться.

В течение нескольких дней после операции у части больных могут отмечаться жажда и выделение большого количества мочи, хотя изредка это состояние остается навсегда и называется несахарным диабетом, требующим лечения адиуретином (десмопрессинном). О проявлениях и лечении несахарного диабета мы рассказали в предыдущем номере журнала.

Иногда возникает необходимость накладывать на область гипофиза тканевый лоскут, взятый с бедра, вследствие чего на ноге остается небольшой рубец. У небольшого числа пациентов после этой операции могут быть неприятные следовые реакции, но хирург Вам расскажет, на что нужно обращать внимание. Иногда после операции бывают необходимы дополнительное медикаментозное лечение и (или) лучевая терапия.

Лучевая терапия. Лучевая терапия (лечение с помощью рентгеновских лучей) проводится в дополнение к операции, а иногда вместо нее. Применение лучевой терапии не означает, что у Вас рак. Лучевая терапия планируется и проводится с особой тщательностью. Обычно при этом задействуются 3 области головы — макушка и область ушей. Для разметки мест приложения рентгеновских лучей и изготовления маски обычно требуется около недели. Само лечение проводится ежедневно, кроме выходных, и длится в течение нескольких недель.

В последнее время вместо рентгенотерапии в некоторых клиниках проводится лечение протонным пучком — протонотерапия. Для ее проведения также требуется изготовление специальной маски. Лечение проводится однократно. В редких случаях требуется повторять протонотерапию 2-й или 3-й раз.

Эффективность лучевой терапии проявляется постепенно. Для получения полного эффекта может потребоваться какое-то время, в связи с чем необходимо длительное динамическое наблюдение.

Лекарственное лечение. Многие заболевания гипофиза требуют только лекарственного лечения или его сочетания с операцией и (или) лучевой терапией. Лекарства применяют для снижения уровня гормона, который вырабатывается гипофизом в избытке, или для восполнения того гормона, который вырабатывается им недостаточно.

Динамическое наблюдение. Большинство больных с опухолями гипофиза в течение всей жизни регулярно посещают врача-эндокринолога, что позволяет ему наблюдать за состоянием пациента и как можно раньше выявлять неблагоприятные изменения в состоянии здоровья. Почти у всех больных после первичного лечения состояние ос-

тается стабильным, но иногда, особенно после операции или лучевой терапии, гипофиз перестает нормально функционировать, в связи с чем требуется заместительная терапия. В предыдущем номере журнала мы подробно рассказали о проявлениях гипоталамо-гипофизарной недостаточности и методах ее лечения.

Повторный рост опухоли. Иногда, когда бывает невозможно удалить всю опухоль во время операции, возможен повторный рост опухоли. Риск его значительно снижается, если после операции была проведена лучевая терапия. В случае повторного роста опухоли может понадобиться повторная операция и (или) лучевая терапия, если она не проводилась ранее.

Итак, дорогие читатели, мы с Вами познакомились в общих чертах с основными проявлениями недостаточной и избыточной секреции гипоталамо-гипофизарных гормонов. Далее мы подробнее рассмотрим заболевания, связанные со снижением или повышением секреции тех или иных гормонов гипофиза. А начнем мы этот рассказ с болезни Иценко—Кушинга.

Поступила 23.09.96

◆ ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1997

УДК 616.379-008.64-06:616.839]-07

Н. Ш. Теркулова, В. А. Горелышева, О. М. Смирнова, И. И. Дедов

СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ АВТОНОМНОЙ НЕЙРОПАТИИ ПРИ ИНСУЛИНЗАВИСИМОМ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ

Эндокринологический научный центр (дир. — акад. РАМН И. И. Дедов) РАМН, Москва

Автономная нервная система состоит из индивидуальных рефлекторных дуг, каждая из которых включает рецептор, афферентное звено, ЦНС, эфферентное звено и эффекторный орган. Автономный контроль за каждой системой органов разделен между противоположно действующей симпатической и парасимпатической иннервацией. Более того, волокна автономной нервной системы распространены в виде паутинки и мало доступны для исследования нервной проводимости. Несмотря на то что двойная иннервация, составные рефлекторные дуги и анатомическая распространенность нервных волокон осложняли исследования, автономная нервная система в последние 10 лет была хорошо изучена. На основании этих исследований была разработана классификация диабетической автономной нейропатии.

Классификация диабетической нейропатии (D. Greene и соавт., 1985)

- А. Дистальная симметричная сенсомоторная полинейропатия
- Б. Автономная нейропатия
 - 1. Гастроинтестинальная форма
 - 1. Атония желудка
 - 2. Атония желчного пузыря
 - 3. Диабетическая энтеропатия
 - запор
 - диарея
 - недержание кала

- II. Кардиоваскулярная форма
 - 1. Ортостатическая гипотензия
 - 2. Синдром патологического кардиоваскулярного ответа
 - 3. Синдром сердечной денервации
- III. Урогенитальная форма
 - 1. С нарушением функции мочевого пузыря
 - 2. С нарушением половой функции
- IV. Нарушение функции зрачка
- V. Нарушение функции потовых желез
 - 1. С дистальным ангидрозом и компенсаторным гипергидрозом
 - 2. Gastatory синдром “профузное потоотделение при употреблении пряной пищи”
- VI. Нейропатия мозгового слоя надпочечников

Автономная нейропатия вызывает нарушения двигательной и сенсорной функций различных органов и систем, что проявляется мозаичной клинической картиной и в отдельных случаях представляет трудности для диагностики. Несмотря на полиморфные клинические синдромы, выделяют следующие формы автономной нейропатии. Кардиоваскулярная форма протекает в виде ортостатической гипотонии и тахикардии покоя, реже — кардиалгии. Гастроинтестинальная форма проявляется атонией желудка, дискинезией пищевода, атонией желчного пузыря, энтеропатией, диареей и абдоминальным болевым синдро-