

Гипопитуитаризм: особенности дебюта и дифференциальной диагностики (клинический случай)

В.С. Леднева, И.А. Бавыкина[✉], А.С. Иванникова, К.О. Овсянникова, М.Б. Ремезов

ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко» Минздрава России, Воронеж, Россия

Аннотация

Гипопитуитаризм – эндокринное заболевание, характеризующееся отсутствием или снижением выработки нейrogормонов гипоталамуса, а также одного или более гормонов гипофиза. Наиболее часто заболевание проявляется дефицитом соматотропного гормона, основной клинический симптом которого – низкорослость пациентов. При отсутствии задержки роста у детей заподозрить гипопитуитаризм возможно только при выявлении отклонений гормонального профиля пациента и проведении магнитно-резонансного исследования гипоталамо-гипофизарной области, что затрудняет постановку диагноза и препятствует своевременному назначению заместительной гормональной терапии. В статье приведен клинический случай пациентки в возрасте 4 лет с дебютом гипопитуитаризма в виде прогрессирующего ожирения на первом году жизни без задержки роста. По данным объективного осмотра, кроме избыточного развития подкожно-жировой клетчатки других симптомов эндокринной патологии не выявлено. Девочка длительно наблюдалась детским эндокринологом и педиатром по поводу ожирения, субклинического гипотиреоза и получала заместительную гормональную терапию левотироксином натрия. Диагноз гипопитуитаризма установлен только в возрасте 3 лет после проведенного комплексного стационарного обследования с определением гормонального профиля, магнитно-резонансной томографии головного мозга, которое выявило наличие изменений в структуре нейрогипофиза, несхарного диабета, вторичного гипотиреоза и косвенных признаков вторичного гипокортицизма (низкого уровня кортизола) у ребенка. Гипопитуитаризм представляет собой заболевание, достаточно сложное в диагностике, поэтому следует внимательнее относиться к пациентам не только с задержкой роста, но и с ожирением, резистентным к стандартной терапии.

Ключевые слова: гипопитуитаризм, ожирение, дети

Для цитирования: Леднева В.С., Бавыкина И.А., Иванникова А.С., Овсянникова К.О., Ремезов М.Б. Гипопитуитаризм: особенности дебюта и дифференциальной диагностики (клинический случай). Consilium Medicum. 2025;27(4):229–232. DOI: 10.26442/20751753.2025.4.203242

© ООО «КОНСИЛИУМ МЕДИКУМ», 2025 г.

Введение

Гипопитуитаризм относится к редким наследственным заболеваниям (распространенность – 1:13,3 тыс. детского населения в Российской Федерации), тем не менее врачи должны иметь настороженность в отношении данной патологии в связи с особенностями течения заболевания и трудностями в процессе диагностики [1, 2]. По данным ГНЦ ФГБУ «НМИЦ эндокринологии», на 2023 г. среди детей с низкорослостью, включенных в регистр организации, 61% (217 из 354 пациентов) имеют гипопитуитаризм [3]. Однако не только низкорослость является основополагающим симптомом нозологии в связи с тем, что патология характеризуется недостаточностью функции гипоталамуса или гипофиза, при котором может наблюдаться снижение/прекращение продукции как одного, так и нескольких тропных гормонов. Гипопитуитаризм может быть как самостоятельным заболеванием, так и входить в симптомокомплекс различных синдромов [1, 4–6]. Зачастую эндокринная патология приобретает семейный характер, тогда диагностика в некоторой степени упрощается [7].

Оценка клинической картины и результатов лабораторных и инструментальных исследований составляет осно-

ву в диагностике гипопитуитаризма, но неспецифические и/или стертые симптомы заболевания могут привести к поздней диагностике и тяжелым осложнениям как у детей, так и у взрослых [8, 9]. Современные методы визуализации (магнитно-резонансная томография – МРТ – головного мозга с тонкими срезами с центром в гипоталамо-гипофизарной области) и применение генетических технологий (секвенирования генов следующего поколения, участвующих в развитии гипофиза, сравнительной геномной гибридизации на основе массива данных и/или геномного анализа) вносят существенный вклад в раннюю диагностику врожденного гипопитуитаризма. Своевременность проведения МРТ головного мозга имеет решающее значение у новорожденных или в случаях тяжелого гормонального дефицита для дифференциальной диагностики и уточнения диагноза [10]. Пациентам с установленным диагнозом требуется пожизненное наблюдение у эндокринолога, в том числе во взрослом возрасте, с мультидисциплинарным ведением пациентов с синдромными формами или сопутствующими заболеваниями. Цели лечения включают облегчение симптомов, профилактику сопутствующих заболеваний и острых осложнений, а также оптимальную

Информация об авторах / Information about the authors

[✉]**Бавыкина Ирина Анатольевна** – д-р мед. наук, доц. каф. факультетской и паллиативной педиатрии ФГБОУ ВО «ВГМУ им. Н.Н. Бурденко». E-mail: i-bavikina@yandex.ru

Леднева Вера Сергеевна – д-р мед. наук, доц., зав. каф. факультетской и паллиативной педиатрии ФГБОУ ВО «ВГМУ им. Н.Н. Бурденко»

Иванникова Анна Сергеевна – канд. мед. наук, доц. каф. факультетской и паллиативной педиатрии ФГБОУ ВО «ВГМУ им. Н.Н. Бурденко»

Овсянникова Кристина Олеговна – ординатор каф. факультетской и паллиативной педиатрии ФГБОУ ВО «ВГМУ им. Н.Н. Бурденко»

Ремезов Михаил Борисович – студент педиатрического фак-та ФГБОУ ВО «ВГМУ им. Н.Н. Бурденко»

[✉]**Irina A. Bavykina** – D. Sci. (Med.), Burdenko Voronezh State Medical University. E-mail: i-bavikina@yandex.ru; ORCID: 0000-0003-1062-7280

Vera S. Ledneva – D. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Burdenko Voronezh State Medical University. ORCID: 0000-0002-8819-3382

Anna S. Ivannikova – Cand. Sci. (Med.), Burdenko Voronezh State Medical University. ORCID: 0000-0002-3664-6394

Kristina O. Ovsyannikova – Resident, Burdenko Voronezh State Medical University. ORCID: 0009-0009-4372-5021

Mikhail B. Remezov – Student, Burdenko Voronezh State Medical University. ORCID: 0000-0003-1598-6768

Hypopituitarism: features of the debut and differential diagnosis (clinical case)

Vera S. Ledneva, Irina A. Bavykina[✉], Anna S. Ivannikova, Kristina O. Ovsyannikova, Mikhail B. Remezov

Burdenko Voronezh State Medical University, Voronezh, Russia

Abstract

Hypopituitarism is an endocrine disorder characterized by the absence or decreased production of hypothalamic neurohormones and one or more pituitary hormones. The disease most often manifests itself as a deficiency of somatotrophic hormone, the main clinical symptom of which is short stature in patients. In the absence of growth retardation in children, hypopituitarism can only be suspected if abnormalities in the patient's hormonal profile are detected and magnetic resonance imaging of the hypothalamic-pituitary region is performed, which complicates diagnosis and prevents timely administration of hormone replacement therapy. The article presents a clinical case of a 4-year-old patient with the onset of hypopituitarism in the form of progressive obesity in the first year of life without growth retardation. According to objective examination data, no other symptoms of endocrine pathology were detected except for excessive development of subcutaneous fat. The girl was observed for a long time by a pediatric endocrinologist and pediatrician for obesity, subclinical hypothyroidism and received hormone replacement therapy with sodium levothyroxine. The diagnosis of hypopituitarism was established only at the age of 3 years after a comprehensive inpatient examination with determination of the hormonal profile, magnetic resonance imaging (MRI) of the brain, which revealed changes in the structure of the neurohypophysis, diabetes insipidus, secondary hypothyroidism and indirect signs of secondary hypocorticism (low cortisol levels) in the child. Hypopituitarism is a disease that is quite difficult to diagnose, so it is necessary to pay more attention to patients not only with growth retardation, but also to patients with obesity resistant to standard therapy.

Keywords: hypopituitarism, obesity, children

For citation: Ledneva VS, Bavykina IA, Ivannikova AS, Ovsyannikova KO, Remezov MB. Hypopituitarism: features of the debut and differential diagnosis (clinical case). *Consilium Medicum*. 2025;27(4):229–232. DOI: 10.26442/20751753.2025.4.203242

социальную и образовательную интеграцию [11–13]. Несмотря на неблагоприятный прогноз относительно выздоровления детей, можно говорить о хорошем прогнозе относительно продолжительности жизни. Сохранение высокого качества жизни пациентов, находящихся на пожизненной гормональной терапии, также можно отнести к приоритетной задаче врачебного сообщества.

Клинический случай

Пациентка А. в возрасте 4 лет поступила для проведения обследования и коррекции терапии в БУЗ ВО ВОДКБ №1 ФГБОУ ВО «ВГМУ им. Н.Н. Бурденко» с диагнозом: гипопитуитаризм; ожирение 4-й степени, морбидное; инсулинорезистентность; несахарный диабет; вторичный гипотиреоз; угроза развития острой надпочечниковой недостаточности.

По данным анамнеза, пациентка родилась от первой, патологически протекавшей беременности на фоне позднего гестоза с угрозой прерывания на всем протяжении. Роды – первые на сроке 38 нед, самостоятельные с двукратным тугим обвитием пуповиной. При рождении масса тела ребенка составляла 2850 г, длина тела – 51 см. В возрасте 2 мес пациентке проведено оперативное удаление гемангиомы волосистой части кожи головы. На первом году жизни ребенка наблюдалась задержка нервно-психического развития. Динамика физического развития девочки характеризовалась избыточной прибавкой массы тела на протяжении всего периода грудного возраста – ежемесячно по 1–1,5 кг. В возрасте 6 мес пациентка направлена на консультацию детского эндокринолога (к данному возрасту масса тела девочки составила 10 кг); рис. 1. На основании проведенного обследования (объективного осмотра, оценки физического развития, биохимического анализа крови с исследованием уровня глюкозы, холестерина, триглицеридов, липопротеинов высокой плотности и липопротеинов низкой плотности, уровня тиреоидных гормонов) ребенку поставлен диагноз: ожирение 1-й степени; гиперлипидемия; субклинический гипотиреоз. Рекомендована диетотерапия (произведен расчет суточного количества калорий, белка, углеводов и жиров), назначен левотироксин натрия в дозе 25 мкг. Ребенок проконсультирован врачом-генетиком, который установил наличие семейной гиперлипидемии. Несмотря на назначенное лечение, наблюдалось прогрессирование

Рис. 1. Пациентка А. в возрасте 6 мес.
Масса тела – 10 кг (SDS индекса массы тела +2,2).



ожирения: к 2 годам масса тела пациентки составляла 23,5 кг, Standard Deviation Score (SDS) индекса массы тела +3,6, что соответствовало ожирению 3-й степени (рис. 2). В возрасте 2,5 года пациентка госпитализирована в эндокринологическое отделение БУЗ ВО ВОДКБ №1 для обследования. В результате проведенных лабораторных и инструментальных исследований у ребенка помимо ожирения 3-й степени и гипотиреоза выявлен несахарный диабет и назначено лечение десмопрессином в дозе 50 мкг под контролем удельного веса мочи. При проведении МРТ головного мозга отмечены снижение интенсивности сигнала от нейрогипофиза, мелкокистозная структура шишковидной железы. Костный возраст у девочки соответствовал паспортному по данным рентгенографии кистей. Оценка уровня адренокортикотропного гормона и кортизола в сыворотке крови не выявила отклонений от нормы. Впервые снижение уровня кортизола в сыворотке крови и в суточном количестве мочи у пациентки отмечено в возрасте 3 лет при плановой госпитализации в эндокринологический центр БУЗ ВО ВОДКБ №1. Уровень адренокортикотропного гормона у больной находился в пределах референсных значений. Проведенное обследование позволило установить у ребенка диагноз: гипопитуитаризм; ожирение 4-й степени, морбидное. инсулинорезистентность; несахарный диабет; вторичный гипотиреоз; угроза развития острой надпочечниковой недостаточности.



Рис. 2. Пациентка А. в возрасте 2 лет.
Масса тела – 23,5 кг
(SDS индекса массы тела +3,6).



Рис. 3. Пациентка А. в возрасте 4 лет.
Масса тела – 30 кг
(SDS индекса массы тела +5,2).

На момент описания клинического случая пациентки в возрасте 4 лет рост ребенка составлял 105 см, SDS роста -1,2, масса тела – 30 кг, SDS индекса массы тела +5,2 (рис. 3). При осмотре: кожа чистая, стрии отсутствуют. Распределение избыточно развитой подкожно-жировой клетчатки преимущественно на животе. Щитовидная железа не пальпируется. Со стороны дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной системы отклонений при физикальном осмотре не выявлено. Проведено клинико-лабораторное и инструментальное обследование (общеклинические анализы крови и мочи – без отклонений от нормы; при исследовании гормонального профиля отмечено снижение уровня кортизола, тироксина, остальные показатели находились в пределах возрастной нормы). Учитывая декомпенсацию гипотиреоза, ребенку увеличена доза левотироксина натрия до 37,5 мкг/сут, продолжена заместительная терапия десмопрессинном.

Обсуждение

В описанном клиническом случае диагноз гипопитуитаризма ребенку установлен достаточно поздно – в возрасте 3 лет. Данный факт можно объяснить отсутствием задержки роста у пациентки, характерной для данного заболевания. Имеющееся у ребенка ожирение объяснено клиницистами снижением функции щитовидной железы и семейной гиперхолестеринемией, что отсрочило дальнейший диагностический поиск причин прогрессирования ожирения. Отсутствие эффекта от назначенной диетотерапии и заместительной гормональной терапии левотироксина натрия, выявление клинико-лабораторных признаков несахарного диабета центрального генеза и снижения уровня кортизола, косвенно указывающего на вторичный гипокортицизм, позволили установить наличие гипопитуитаризма у ребенка.

Заключение

Гипопитуитаризм, особенно его изолированные формы, зачастую скрывается под маской других заболеваний эндокринной системы, в связи с чем врачам-педиатрам и детским эндокринологам необходимо исключать данное заболевание у детей раннего возраста с ожирением, проводить динамическую оценку физического развития и исследовать гормональный профиль пациента при отсутствии эффекта от диетотерапии. Ранняя диагностика и своевременное начало заместительной гормональной терапии позволяют нормализовать гормональный фон пациентов и улучшить качество жизни пациентов.

Раскрытие интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Disclosure of interest. The authors declare that they have no competing interests.

Вклад авторов. Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все ав-

торы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

Authors' contribution. The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Источник финансирования. Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

Funding source. The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие законных представителей пациентки на анализ и публикацию медицинских данных и фотографий.

Consent for publication. The authors obtained the written consent of the patient's legal representatives for the analysis and publication of medical data and photographs.

Литература/References

1. Волеводз Н.Н. Системные и метаболические эффекты гормона роста у детей с различными вариантами низкорослости: дис. ... д-ра мед. наук. М. 2005 [Volevodz NN. Sistemnyye i metabolicheskie efekty gormona rosta u detei s razlichnymi variantami nizkoroslosti: dis. ... d-ra med. nauk. Moscow. 2005 (in Russian)]
2. Никитина Т.В., Воротникова С.Ю., Дзеранова Л.К. и др. Гонадотропинома, длительно протекающая под маской гиперпролактинемии: представление клинического наблюдения. *Вестник репродуктивного здоровья.* 2024;3(1):68-74 [Nikitina TV, Vorotnikova SYu, Dzeranova LK, et al. Gonadotropin, long-term hyperprolactinemia under the mask: a presentation of clinical observation. *Vestnik reproduktivnogo zdorov'ya.* 2024;3(1):68-74 (in Russian)]. DOI:10.14341/brh12710
3. Вадина Т.А., Елфимова А.Р., Ковалева Е.В., и др. Структура орфанных эндокринных заболеваний у детей в эндокarte ГНЦ ФГБУ «НМИЦ Эндокринологии» Минздрава России. Персонализированная медицина и практическое здравоохранение: сборник тезисов X (XXIX) Национального конгресса эндокринологов с международным участием. М. 2023; с. 50-1 [Vadina TA, Elfimova AR, Kovaleva EV, et al. Struktura orfannykh endokrinnykh zabolevaniy u detei v endokarte GNTS FGBU "NMIITS Endokrinologii" Minzdrava Rossii. Personalizirovannaya meditsina i prakticheskoe zdavookhranenie: sbornik tezisov X (XXIX) Natsionalnogo kongressa endokrinologov s mezhdunarodnym uchastiem. Moscow. 2023; p. 50-1 (in Russian)]. DOI:10.14341/Cong23-26.05.23-50-51

4. Дегтярева А.В., Пучкова А.А., Болмасова А.В., Меликян М.А. Холестаз, гипогликемия и необычный фенотип как проявления врожденного гипопитуитаризма в составе синдрома моносомии 18p-. *Медицинский совет*. 2018;(2):233-7 [Degtyareva AV, Puchkova AA, Balmasova AV, Melikyan MA. Cholestasis, hypoglycemia and an unusual phenotype as a manifestation of congenital hypopituitarism in the monosomy syndrome 18p-. *Meditsinskiy sovet*. 2018;(2):233-7 (in Russian)]. DOI:10.21518/2079-701X-2018-2-233-237
5. Рудакова А.А. Диагностический алгоритм выявления низкорослости у детей. *Молодежный инновационный вестник*. 2023;12(S2):339-40 [Rudakova AA. Diagnostic algorithm for detecting stunting in children. *Molodezhnyy innovatsionnyy vestnik*. 2023;12(S2):339-40 (in Russian)].
6. Шайдуллина М.Р., Карпова О.А., Шакирова А.Р., Демина Н.А. Синдром МЕНМО: сложность верификации диагноза. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2022;67(5):220-4 [Shaidullina MR, Karpova OA, Shakirova AR, Demina NA. MENMO syndrome: the difficulty of verifying the diagnosis. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii*. 2022;67(5):220-4 (in Russian)]. DOI:10.21508/1027-4065-2022-67-5-220-224
7. Сагитова Г.Р., Давыдова О.В., Антонова А.А. и др. Семейный вариант гипопитуитаризма (клинические случаи). *Главный врач Юга России*. 2023;90(4):17-21 [Sagitova GR, Davydova OV, Antonova AA, et al. A family variant of hypopituitarism (clinical cases). *Glavnyy vrach Yuga Rossii*. 2023;90(4):17-21 (in Russian)].
8. Рыжкова Е.Г., Ладыгина Д.О. Первичный гипотиреоз и постменопауза как причины отсроченной диагностики пангипопитуитаризма у пациентки с гормонально-неактивной аденомой гипофиза. *Проблемы эндокринологии*. 2022;68(5):32-8 [Ryzhkova EG, Ladygina DO. Primary hypothyroidism and postmenopause as causes of delayed diagnosis of panhypopituitarism in a patient with hormone-inactive pituitary adenoma. *Problemy endokrinologii*. 2022;68(5):32-8 (in Russian)]. DOI:10.14341/probl13128
9. Kitanosono H, Shiraishi H, Nagaoka A, et al. Case of flexion contracture associated with hypopituitarism. *Brain Nerve*. 2019;6(71):617-21. DOI:10.11477/mf.1416201324
10. Castets S, Thomas-Teinturier C, Villanueva C, et al. Diagnosis and management of congenital hypopituitarism in children. *Arch Pediatr*. 2024;3(31):165-71. DOI:10.1016/j.arcped.2024.01.003
11. Woelfle J, Schnabel D, Binder G. The treatment of growth disorders in childhood and adolescence. *Dtsch Arztebl Int*. 2024;3(121):96-106. DOI:10.3238/arztebl.m2023.0247
12. Miller BS, Blair J, Horikawa R, et al. Developments in the management of growth hormone deficiency: clinical utility of somapacitan. *Drug Des Devel Ther*. 2024;18:291-306. DOI:10.2147/DDDT.S315172
13. Loftus J, Quitmann J, Valluri SR. Health-related quality of life in pre-pubertal children with pediatric growth hormone deficiency: 12-month results from a phase 3 clinical trial of once-weekly somatrogen versus once-daily somatropin. *Curr Med Res Opin*. 2024;2(40):175-84. DOI:10.1080/03007995.2023.2290623

Статья поступила в редакцию / The article received: 10.06.2024

Статья принята к печати / The article accepted for publication: 25.06.2025



OMNIDOCTOR.RU