

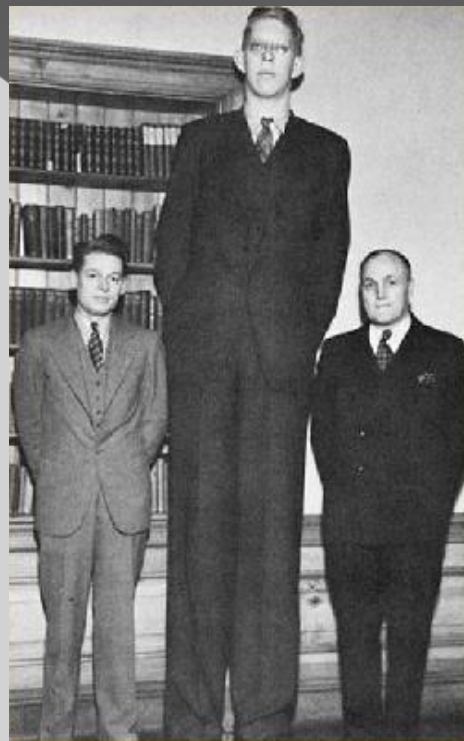
Акромегалия.



Выполнил: Лунева М.С.
Группа 1002

Акромегалия

- Акромегалия (от греч. ἄκρος — конечность и греч. μέγας — большой) — заболевание, связанное с нарушением функции передней доли гипофиза (аденогипофиз); сопровождается увеличением (расширением и утолщением) кистей, стоп, черепа, особенно его лицевой части.



Причины возникновения и механизмы развития

- Избыточная продукция гормона роста, при аденоме гипофиза.
- Реже поражение гипоталамуса (опухоли, воспалительные процессы, травмы, инфекционное и сифилитическое поражение промежуточного мозга).
- Возникает после завершения роста в возрасте 20 -40 лет

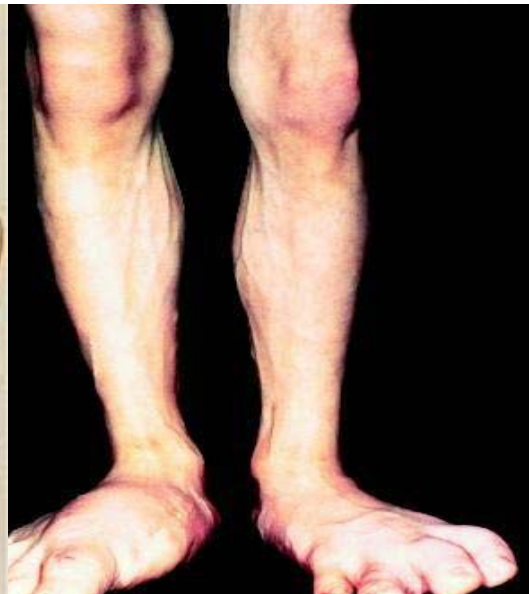
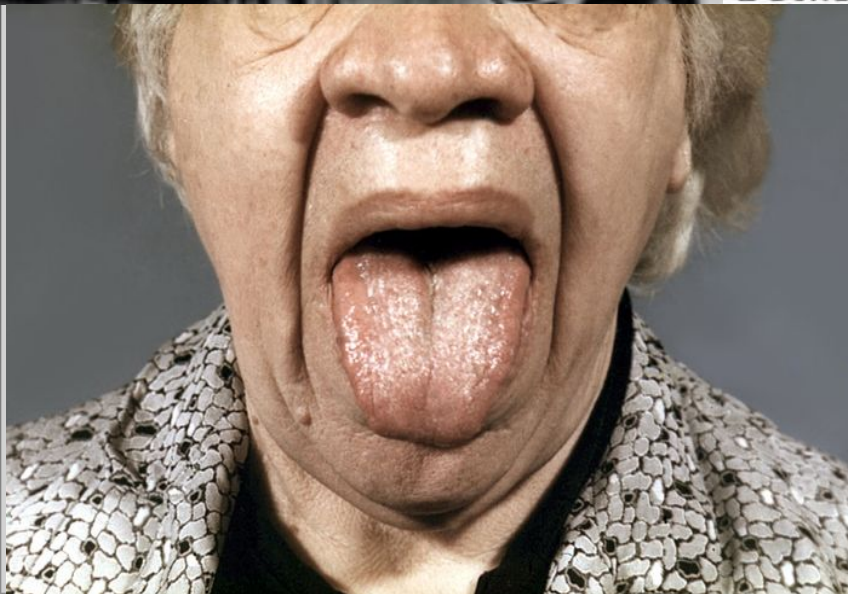
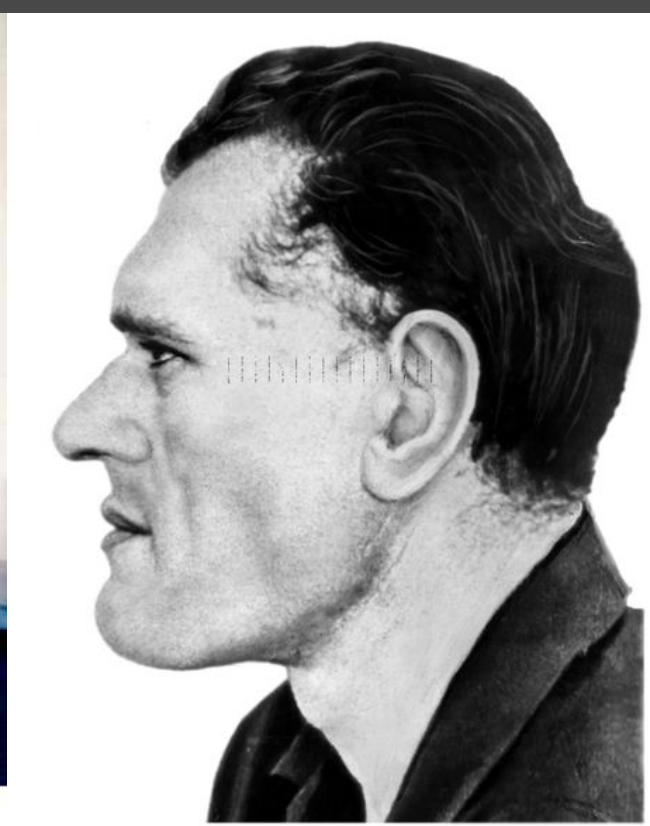
Клиническое течение

- Вначале пациенты жалуются на слабость, боли в суставах, онемение конечностей, нарушение сна, повышенную потливость, усиленный рост волос на теле. У женщин наступает расстройство менструальной функции. У мужчин снижается потенция и половое влечение.
- Затем появляются внешние признаки акромегалии: увеличение надбровных дуг, скуловых костей, подбородка, носа, губ, ушей. Кожа образует складки на лице. Голос становится грубым из-за утолщения голосовых связок, отмечается рост костей и стоп ширину. Грудная клетка увеличивается, позвоночник деформируется. После непродолжительного роста физической силы, обусловленной повышением мышечной массы наступает мышечная слабость и адинамия.





Източник:
Beckers A. et al.



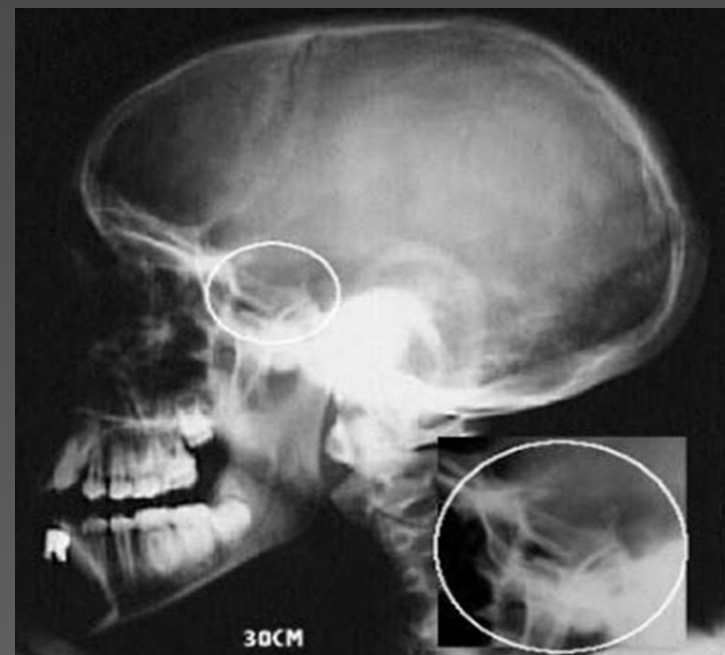
Диагностика

Заподозрить акромегалию по внешнему виду больного может любой доктор. Однако, для подтверждения диагноза необходимы дополнительные исследования:

- на рентгенограммах скелета выявляют характерные изменения костей и суставов.
- обследование эндокринной системы демонстрирует наличие сахарного диабета, нарушения функции щитовидной железы и половых желёз, артериальную гипертонию.
- для обнаружения опухоли гипофиза применяют компьютерную и магнитно-резонансную томографию головного мозга.



- Характерный лабораторный показатель акромегалии — **повышение в крови уровня гормона роста ≥ 10 нг/мл**. Кровь берут утром натощак с помощью катетера, 3 порции каждые 20 мин с последующим перемешиванием. Учитывая пульсирующий характер секреции СТГ. При нормальном или пограничном с нормой уровне гормона роста для подтверждения диагноза проводят дополнительную функциональную пробу, а также исследование уровня ИРФ1, соматомедина С, являющегося гормонопосредником. Достоверный критерий акромегалии — **увеличение содержания в крови ИРФ1 с учетом возрастной нормы**. Кроме того, на акромегалию указывают **повышение уровня неорганического фосфора; гиперкальциурия; признаки нарушения толерантности к глюкозе или явная гипергликемия; увеличение содержания в крови жирных кислот, триглицеридов, холестерина**.



ВОЗРАСТНАЯ НОРМА ИРФ1 (НГ/МЛ) В СЫВОРОТКЕ КРОВИ	
Возраст, годы	Норма, нг/мл
19—24	48—450
25—29	62—280
30—39	40—280
40—49	40—256
50—59	66—310
Старше 60	118—314

- **Для оценки степени активности заболевания используют оральный глюкозотолерантный тест.** Утром натощак больной выпивает чай, содержащий 75 г глюкозы. Кровь для определения СТГ берут через предварительно поставленный катетер до и затем в течение 2 ч после приема глюкозы каждые 30 мин.

В норме гипергликемия способствует снижению секреции гормона роста (< 1 нг/мл). В активной фазе акромегалии в связи с автономным характером гиперсекреции СТГ такого снижения не наблюдается, что служит подтверждением диагноза. Противопоказанием для проведения пробы является СД.

- **Проба с парлоделом.** В 8—9 ч утра натощак дважды (за 30 мин и непосредственно перед приемом препарата) берут кровь для определения уровня СТГ. Больной принимает 1 таблетку (2,5 мг) парлодела (бромкриптин), после чего через 2 и 4 ч проводят повторные анализы крови. На протяжении всего теста больной не принимает пищу. В норме прием парлодела (стимулятор дофаминергических рецепторов) способствует повышению уровня гормона роста.

При акромегалии нередко наблюдается парадоксальный эффект — снижение уровня СТГ $> 50\%$ от базального уровня (тест положительный). Проведение этого теста позволяет также оценить эффективность парлодела для последующего медикаментозного контроля соматотропной функции.

- **Проба с тиролиберином.** Утром натощак больному ставят катетер и берут кровь для определения уровня СТГ и пролактина с интервалом в 15 мин. Затем внутривенно медленно вводят 200 мкг тиролиберина. Повторные пробы крови для оценки уровня этих гормонов проводят на 15, 30, 60, 90-й и 120-й минутах. В норме введение тиролиберина способствует достоверному повышению уровня пролактина и не сопровождается увеличением секреции гормона роста. При активной фазе акромегалии в 40—50% случаев наблюдается парадоксальное повышение секреции обоих гормонов, на 50—100% превышающее базальный уровень. Парадоксальные результаты проб с парлоделом и тиролиберином наряду с исходным сочетанным повышением содержания СТГ и пролактина в крови указывают на наличие смешанной аденомы гипофиза (соматопролактиномы).

Лечение

Существуют следующие методы лечения:

- хирургический,
- медикаментозный,
- лучевой,
- комбинированный (т.е. сочетание нескольких указанных методов).



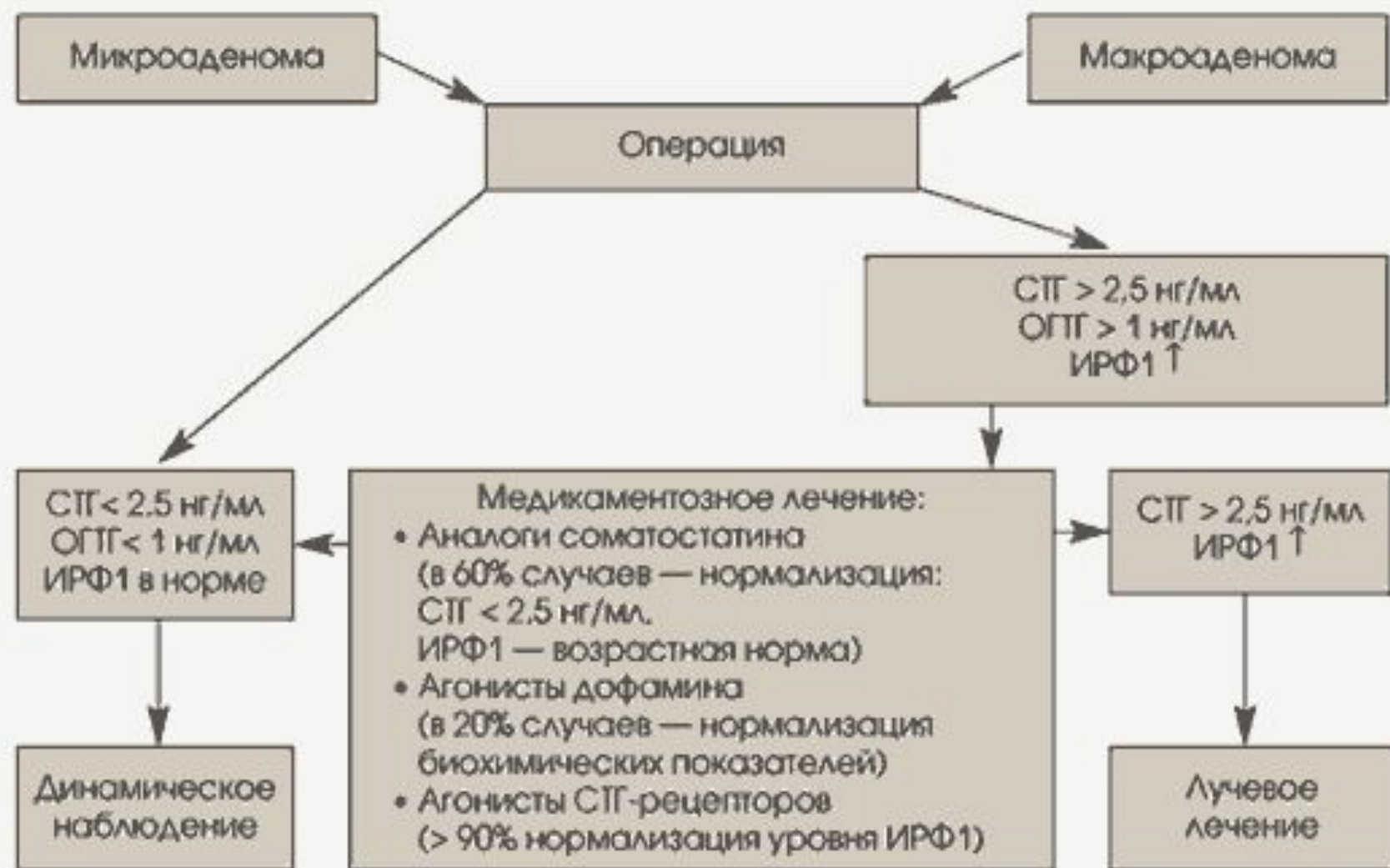


Рис. 2. Алгоритм лечения акромегалии

Хирургический метод лечения

- Хирургический метод лечения заключается в удалении опухоли гипофиза в специализированном нейрохирургическом отделении. Этот метод является наиболее распространенным и эффективным методом лечения при данном заболевании

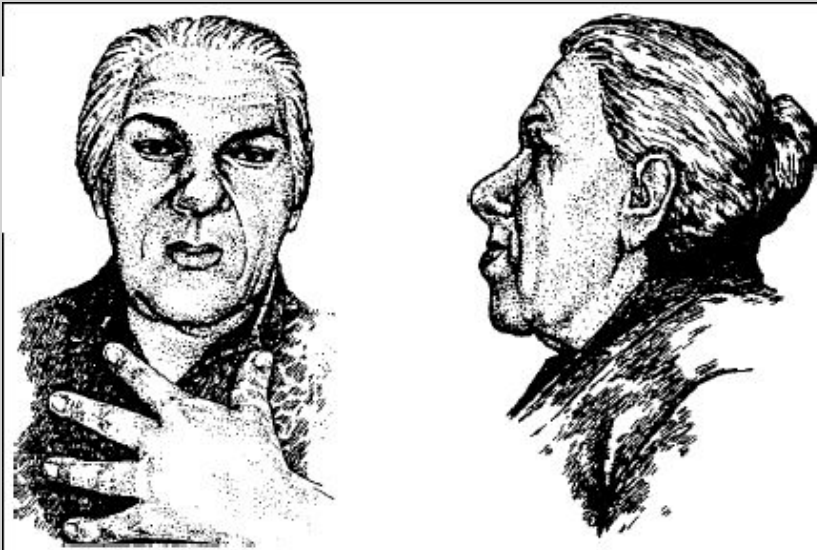


Рис. 103. Больная 64 лет. Акромегалия

Рис. 104. Та же больная. Профиль



Медикаментозный метод лечения

- Медикаментозный метод лечения состоит в том, что больной получает лекарственные препараты, которые тормозят выработку гормона роста и ИРФ I. Существует в настоящее время две основные группы медикаментозных препаратов для лечения акромегалии.



1 группа

- **Аналоги соматостатина** - являются современными и самыми эффективными на сегодняшний день медикаментозными средствами лечения акромегалии (Сандостатин, Соматулин, Сандостатин ЛАР) После однократной инъекции пролонгированных аналогов соматостатина лечебный эффект продолжается в течение длительного времени (Соматулин - в течение 10-14 дней, Сандостатин ЛАР - в течение 28 -30 дней).



2 группа

- **Агонисты дофамина.** Основные препараты этой группы - Парлодел (Бромкриптин), Абергин, Достинекс, Норпролак. Доза препарата определяется в день в зависимости от степени активности заболевания и чувствительности к препарату



Гамма-терапия

- Гамма-терапия используется как самостоятельный метод лечения при отказе больного от оперативного и/или медикаментозного лечения, либо как дополнительное лечение после хирургического вмешательства при невозможности полного удаления опухоли гипофиза и отсутствии ремиссии заболевания



◎ Спасибо за
внимание!