

Гипоталамо- гипофизарные заболевания



акромегалия



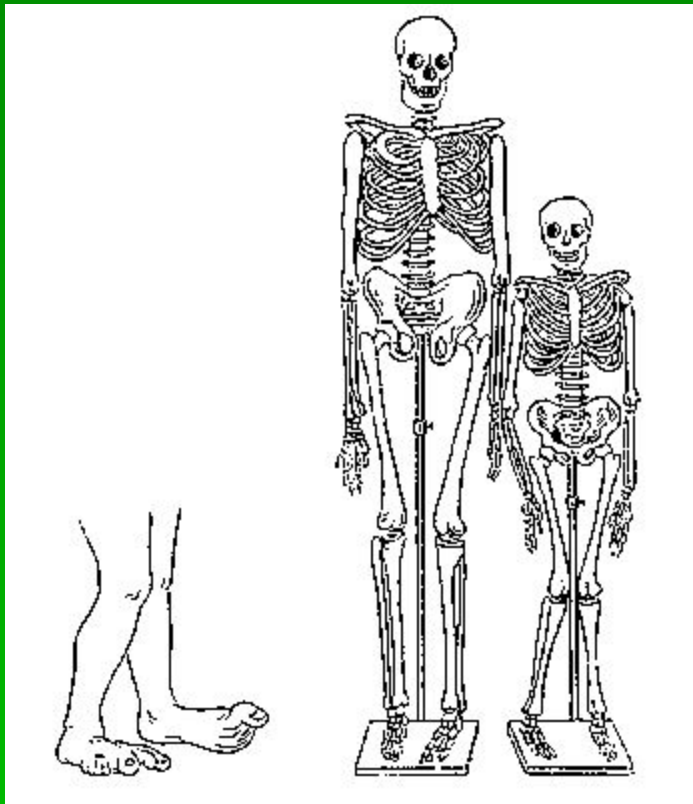
MARY ANN BEVAN,

- Акромегалия проявляется примерно у 4676 человек на 1 млн. населения и каждый год обнаруживается 117 новых людей, страдающих этой болезнью, на 1 млн. населения. При этом исследователи сообщают, что эти цифры могут быть выше, т.к. эти данные не учитывают носителей генетической мутации. *Исследователи нашли, что акромегалия связана с мутациями в гене **AIP**.*



- **Акромегалия** (от гр. akros — крайний, отдалённый, megas — огромный) — диспропорциональное увеличение размера отдельных частей тела (чаще кистей рук, стоп, внутренних органов), сочетающееся с существенными нарушениями жизнедеятельности организма

Источник:
Beckers A. et al.
"Pituitary adenomas"
CD-Roms, Graphmed Ltd
2002, Belgium.



- По времени возникновения в онтогенезе — поздняя форма эндокринопатии. Она развивается после завершения окостенения эпифизарных хрящей. В основе механизмов развития большинства проявлений акромегалии лежит повышение уровня и/или эффектов СТГ.

Повышение концентрации в крови и/или эффектов соматотропного гормона

Увеличение размеров кистей и стоп

Половые расстройства

Расстройства психики

Парестезии

Нарушения обмена веществ

Огрубление черт лица

Спланхномегалия, макроглоссия

Утолщение кожи

Уплотнение мягких тканей

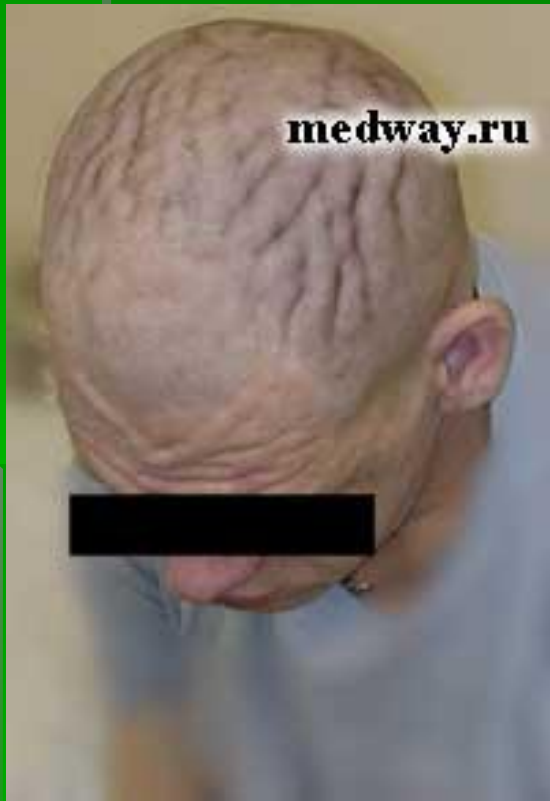
MedicalPlanet.ru
- медицина для вас.

КЛИНИКА

- Увеличение размеров кистей и стоп за счёт периостального роста костей, стимулируемого СТГ.



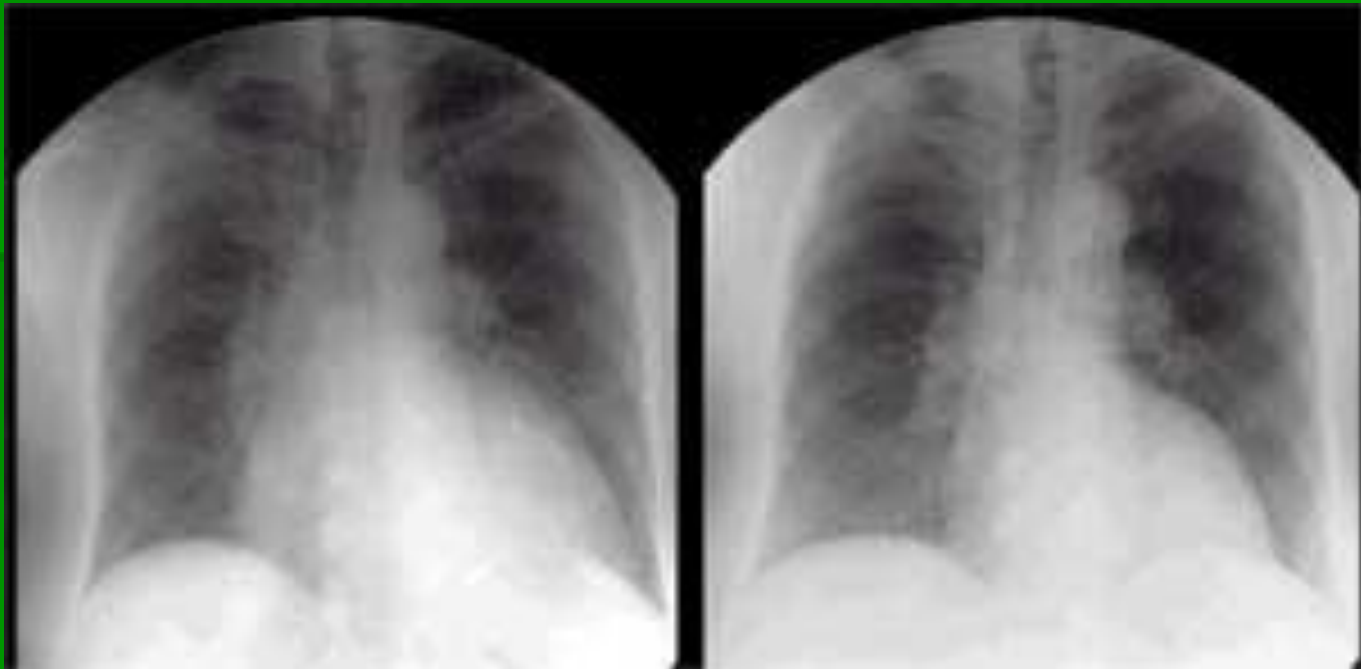
- Огрубление черт лица (увеличение нижней челюсти, носа, надбровных дуг, скул; формирование толстых кожных складок).



- Увеличение языка (макроглоссия) с отпечатками зубов на нём.



- Увеличение размеров внутренних органов (сердца, лёгких, печени, почек, селезёнки). На раннем этапе болезни функция их адекватна, но постепенно развиваются признаки полиорганной недостаточности, сочетающиеся с гиперплазией элементов соединительной ткани.



Гипофизарный гигантизм

- **Макросомия** — чрезмерное увеличение роста, размеров тела и внутренних органов — по времени возникновения в онтогенезе является ранней формой эндокринопатии.

Повышение концентрации в крови и/или эффектов соматотропного гормона

Рост выше
нормального

Спланхномегалия

Гипергликемия

Гипогенитализм

Расстройства
психики

Гипотония, гипотрофия,
дистрофия мышц

MedicalPlanet.ru
- медицина для вас

Звенья патогенеза

- **центрогенные** (результат поражений нейронов коры и/или гипоталамуса, приводящих к гиперпродукции соматолиберина и СТГ и/или снижению выработки соматостатина),
- **первично-железистые** (гипофизарное; следствие повышенного синтеза СТГ ацидофильными клетками аденогипофиза),
- **постжелезистые** (среди них наиболее часто встречается рецепторный, обусловленный повышенной чувствительностью тканей и органов к СТГ).

КЛИНИКА



- Увеличение роста, превышающее норму (обычно выше 200 см у мужчин и 190 см у женщин). Описаны случаи роста 190 см в 10 лет и 250 см в 18 лет. Механизмы: интенсивное эпифизарное и периостальное увеличение размера костей (главным образом линейного) под действием СТГ.

- **Несоответствие величины и массы внутренних органов размерам тела** (чаще органы также увеличены — спланхномегалия, реже — относительно уменьшены в сравнении со — значительно возросшим ростом). В связи с этим возможно развитие функциональной недостаточности отдельных органов (например, сердца и печени). Ведущий механизм развития: разная чувствительность клеток, органов и тканей к СТГ. В органах с высокой чувствительностью интенсивно гипертрофируется паренхима и фиброзная ткань.

- **Непропорциональное развитие мышц.**
- При возникновении заболевания степень развития мышц обычно соответствует размерам тела. Затем начинает отставать. Развивается слабость мышц, их гипотония, нередко — гипотрофия.
- При физической нагрузке наступает быстрое утомление. Механизм: дегенеративные изменения миофибрилл, разрастание соединительной ткани.



- **Гипергликемия, нередко СД.**

Механизмы: прямое гипергликемизирующее действие СТГ и развитие относительного или абсолютного гипoinsулинизма на фоне повышенного уровня СТГ.



- **Психические расстройства** (эмоциональная неустойчивость, раздражительность, нарушение сна, снижение умственной работоспособности, психастения).
Возможные механизмы: поражение нейронов коры и подкорковых центров, определяющих эмоциональное состояние индивида; длительная негативная стресс-реакция, вызванная у пациента фактом заболевания; гипертиреоз, который нередко сочетается с гигантизмом.

- **Гипогенитализм.** Характеризуется недоразвитием внутренних и внешних половых органов, нередко бесплодием. Механизм: недостаточность синтеза и/или эффектов гонадотропинов.



ДИАГНОСТИКА

- Базальный уровень гормона роста (ГР)
- Оральный ГТТ
- Определение уровня ИРФ-1 (инсулиноподобный фактор роста – соматомедин С)
- МРТ гипофиза
- Обследование (полипоз кишечника, СД, многоузловой зоб)

лечение

- Аденомэктомия (транссфеноидальная)
- Аналоги соматостатина (октреотид, ланреотид) (50-70%)
- Блокаторы рецепторов ГР (пегвисомант) ?
- Лучевая терапия

прогноз

- Смертность в 2-4 раза выше за счет ссз
- При нормализации уровня ИРФ 1 снижение смертности до среднестатистического показателя