

***Қ.А.Яссауи атындағы халықаралық қазақ-түрік университеті
Медицина факультеті***



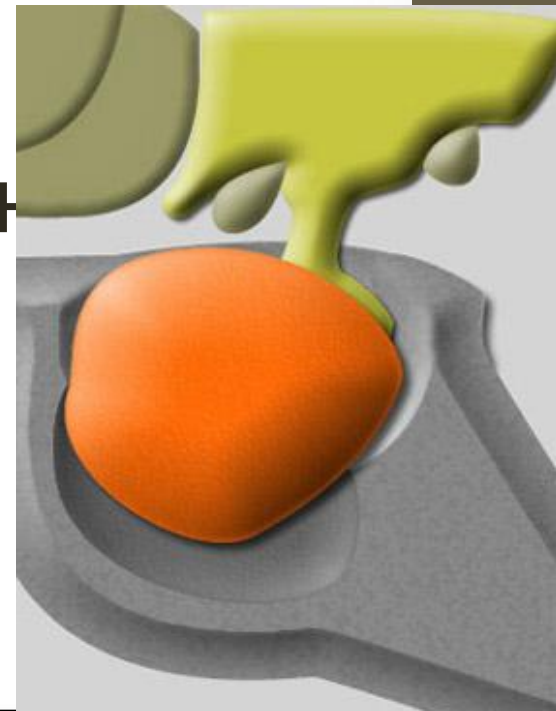
Қабылдаған: Шагиева Г. А.

Орындаған: Мақсат Ә.М.

ТҚ – 702

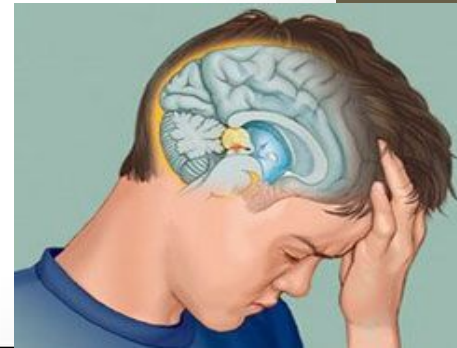
Гипофиздің аденомасы

- Бұл перифериялық эндокринді бездердің белсенділігін реттейтін түрлі тропикалық гормондарды шығаратын гипофиз-аденогипофиздің алдыңғы қабығынан шыққан ісіктердің гетерогенді тобы.



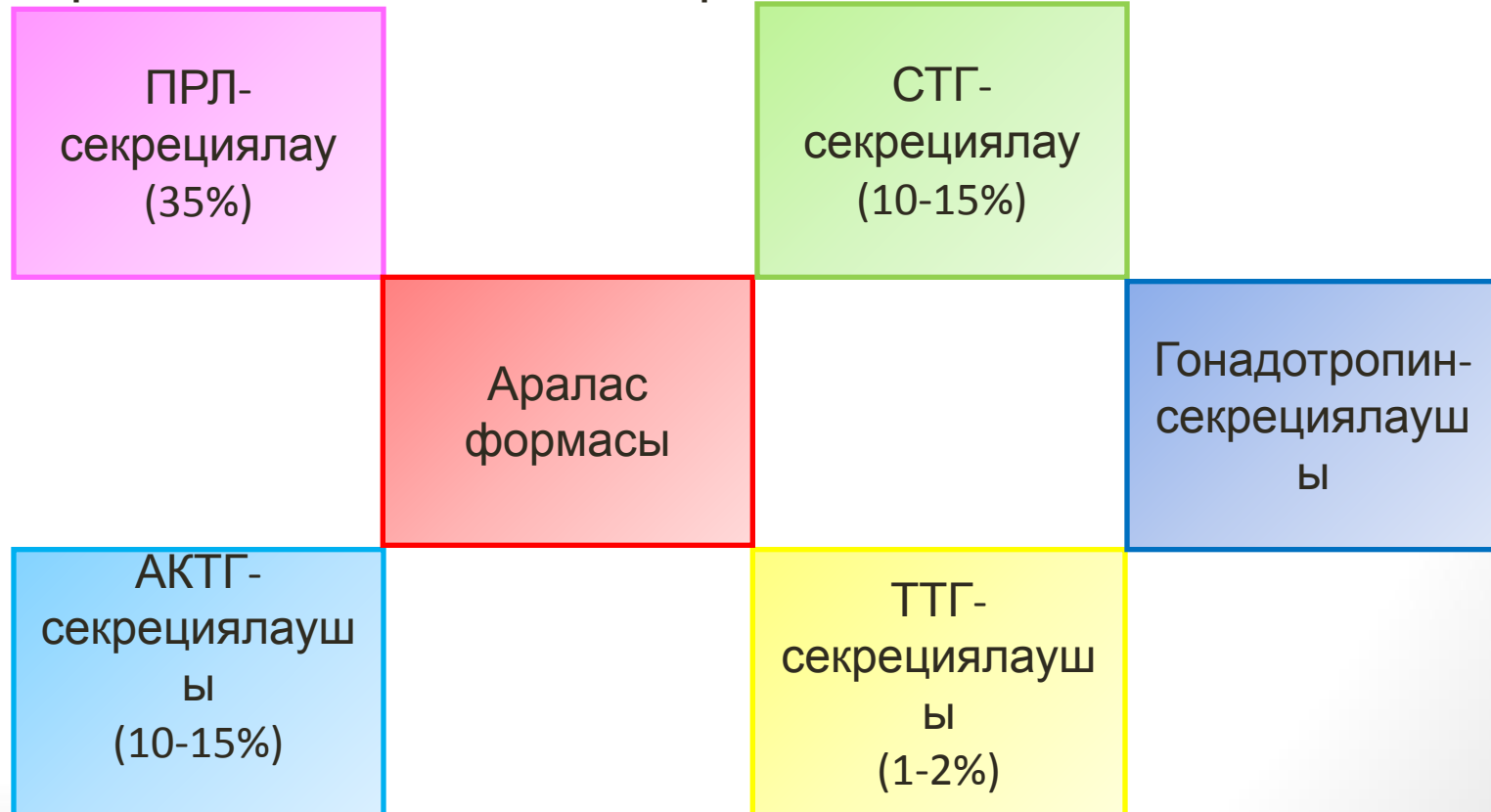
Эпидемиология және морфология

- Ерлер мен әйелдерге жиі жиі 20-50 жастағы адамдарда жиілігі жас кезінде артады.
- Созылмалы прогрессивті ісіктер, бірақ олардың өсуі эндокриндік, неврологиялық және неврологиялық бұзылыстармен бірге жүреді.



Гормоналдык белсенділік бойынша аденомды жіктеу

- Гипофиздің гормоналды белсенді емес аденомалары (35%)
- Гормондык белсенді гипофиздің аденомы:

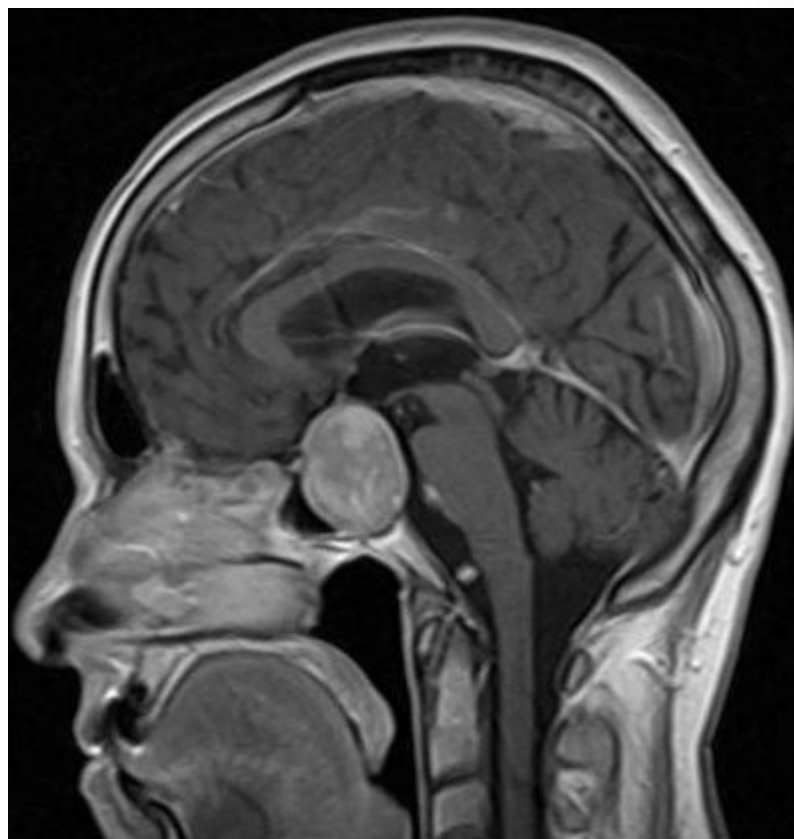


Өлшем бойынша

Микроденомалар
(кез-келген өлшемдегі
кемінде 1 см)



Макроденома
(кез-келген өлшемде 1
см артық)



Зерттеу алгоритмі

- Гипофиз аденомы бар барлық науқастар клиникалық, зертханалы әдістер мен нейровизуализация әдістерін қамтитын бірыңғай стандартты жоспарға сәйкес тексерілуге тиіс.



Клиникалық әдістер

Неврологиялық тексеру.

Нейро-офтальмологиялық сараптам

- көру сезімін бағалау,
- көзқарас (периметрия),
- қатысу / ауырлық дәрежесі
- оқшаулағыштық бұзылулар,
- Қоршауды қарау.

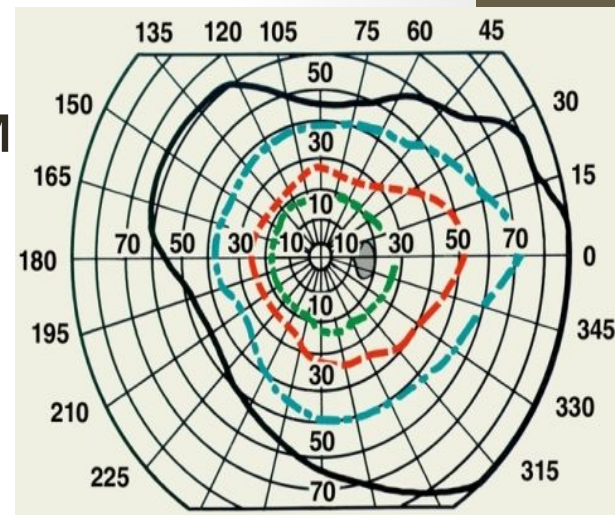
Эндокринологиялық статус:

- Қажет болса, трансназальды эндоскопиялық хирургия:

Оториноларингологты инспекциялау
абсолютті қарсы көрсетілімдерді және анатомиялық ерекшеліктерін анықтау.

Анестезиологты тексеру

- Операциялық тәуекел дәрежесі бағаланады.



Зертханалық әдістер

- Жалпы клиникалық сынақтар:
жалпы қан анализі,
жалпы зәр анализі,
биохимиялық қан анализі
- Қанның коагуляциялық жүйесін анықтау.
- Қан гормондарының радиоиммунды зерттеуі
- ЭКГ, аяқтың ультрадыбыстық жүйесі

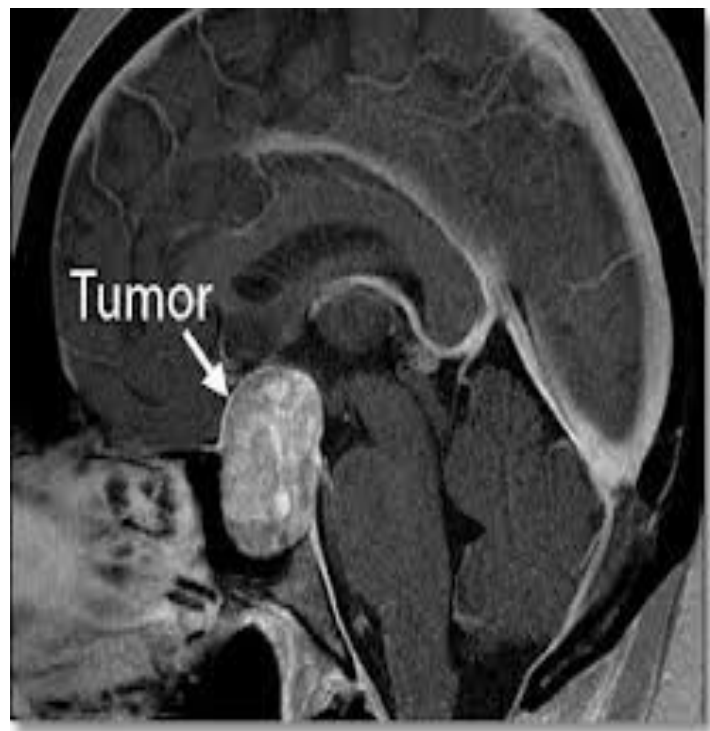


Гипоталамус-гипофиз ауруларының зертханалық диагностикасы

Гормон	Өнімділігін бағалау	
	Тапшылық	Артық бөліну
ӨГ	Инсулинді гипогликемиямен сынама. Таңертең ашқарынға глюкозаның, ӨГ және кортизолдың базальды деңгейі бағаланады. Көктамырға қысқа әсерлі инсулин енгізіледі (0,1–0,2 БР/кг). Гликемияның даму көрінісінде (< 2,2 ммоль/л) қалыпты жағдайда ӨГ мөлшері 5 мкг/л, кортизол – 500 нмоль/л жоғары болады	ИТФ-1* деңгейін анықтау ӨГ-нің базальды деңгейін анықтаумен салыстырғанда ақпаратты. Оральды глюкозатолерантты сынама (ОГТС): таңертең ашқарынға глюкоза беріледі, ӨГ мөлшері 30-минуттық интервалмен 150 минут бойы бағаланады, қалыпты жағдайда ол 0,5 мкг/аса төмендейді
ТТГ	ТТГ мен Т4 гормондарының базальды деңгейлерінің бірдей төмендеуі	Казуистикалық сирек кездесетін патология (ТТГ↑,Т4↑)
ЛГ, ФСГ	ЛГ, ФСГ және жыныс гормондарының базальды деңгейлері төмендейді	Казуистикалық сирек кездесетін патология
АКТГ	Инсулинді гипогликемиямен сынақ (жоғарыға және 4 бөлімді қараңыз)	Үлкен және кіші дексаметазон сынақтары (4 бөлімді қараңыз)
Пролактин	Көп жағдайларда патологиялық маңызды емес	Пролактиннің базальды деңгейі жоғарылайды

Компьютерлік томография

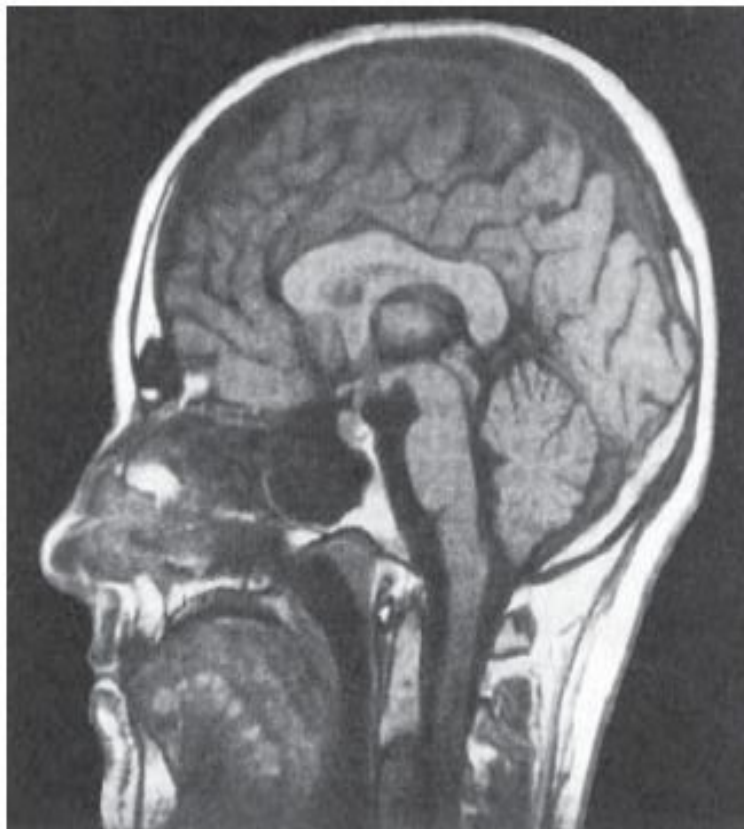
- Ісік және сүйек құрылымын, бас сүйегінің құрылымының негізін айқындауға мүмкіндік береді;
- Paranasal sinuses қабыну өзгерістер болуы;
- Мұрын құрылымдарының анатомиялық ерекшеліктерін айқындауға мүмкіндік береді;



МРТ гипофиздің аденомасын диагностикалаудың негізгі әдісі болып табылады

- МРТ гипофизде дамыған азғантай өзгерістердің өзін, ісіктердің, кисталардың, қан құйылулардың кистозды компоненттерін анықтауға мүмкіндік береді. МРТ-да сүйек тіндері мен түрлі тұздардың шөгуі анықталмайды. Контрастика ми құрылымдарынан ісік тінін нақты анықтауға мүмкіндік береді.

а



б



Гипоталамус-гипофиз аймағының магнитті-резонансты томографиясы

а — қалыпты жағдайда (сагиттальды проекция);

б — гипофиз макроаденомасы (сагиттальды проекция)

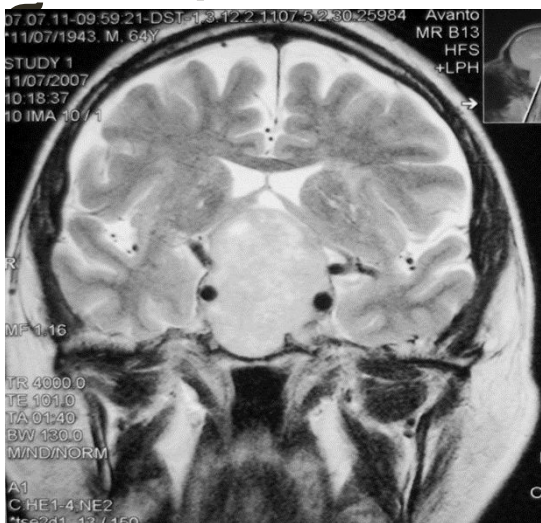
Гипофиздің аденомасының клиникалық симптомдары

- 1) Неврологиялық бұзылулар
- 2) нейрофталмикалық
симптомдар
- 3) Гипофиздегі тропикалық
гормондардың
гиперформациясының белгілері
және / немесе гормональды
жеткіліксіздік симптомдары.

Неврологиялық бұзылулар

Әртүрлі, ісіктің өсуіне байланысты. Бас ауруы науқастардың 80% -ын құрайды.

Диенцефалогиялық



Нейрофтальмикалық симптомдар
Пациенттердің 56% -ында
Хиазма мен оптикалық нервтердің супразельдер механикалық қысымы кезінде

Хиазмалық синдром:
визуалды өрістердің битемпоральді түрі, көру сезімінің төмендеуі, айналасындағы атрофия.

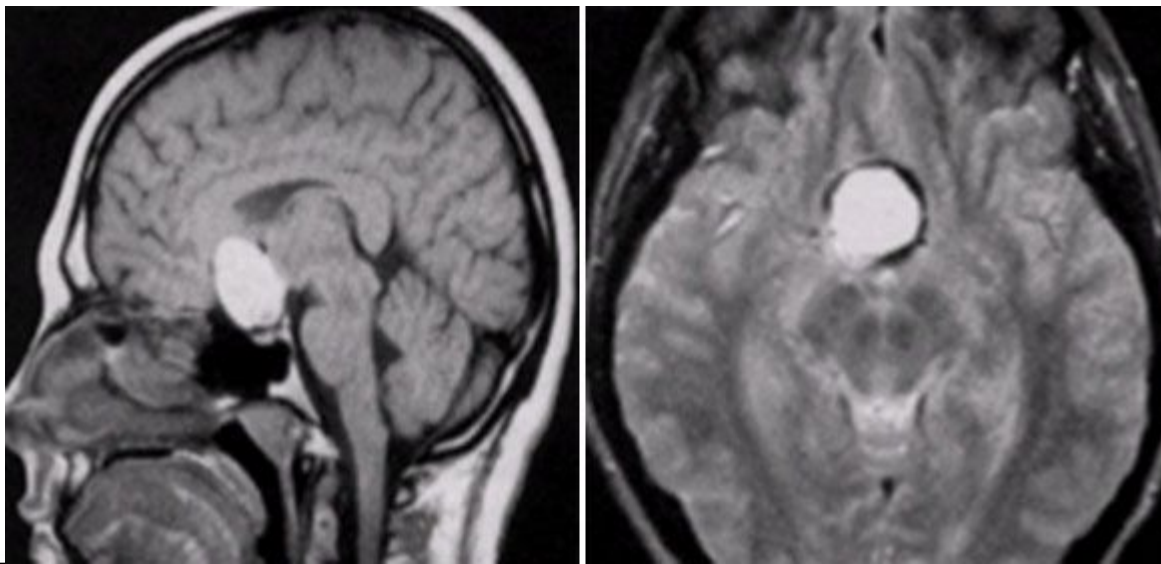


Гипофиздің гормоналды белсенді емес аденомасы

- гипофиздік гормондардың гиперсекрециясының клиникалық көріністері болмайтын аденомалар.
- 1 миллион тұрғынға 6 жағдай
- Моноклоналдық соматикалық мутациялармен байланысты
- Олар гликопротеин гормондарын (гонадотропиндер, гликопротеин гормондарының қосалқы бөлігін) өндіре алады

Краниофарингиома (5-10%)

- Ратке қалтасының (аденогипофиздің жапырақшасы болып табылатын ұрық жұтқыншағының артқы қабырғасындағы эпителиальды төмпек) қалдықтарынан дамидын гипоталамус ісігі. Ісіктің дамуы Ратке қалтасы жасушаларының эмбриональды дифференцировкасының бұзылысымен байланысты.
- Ісік гипоталамуста, III қарыншада, түрік ершігінде орналасады және жиі кистозды құрылымға ие..



Аденогипофизарлы жеткіліксіздік

- Жиі алғашқы белгілері Әйелдерде менструальдық циклдің бұзылуларына, ерлерде - эректільді дисфункцияға дейін;
- әлсіздік және гипотензия қайталама гипокортизм мен гипотиреоздың көрінісі ретінде.
- Пангипопитуитаризмге дейін ауытқуы мүмкін.
- Бала кезіндегі даму жыныстық және физикалық дамудың кешігуі болып табылады.

Гиперпролактинеми

я

Қантсыз диабет

- Әдетте симптомсыз, бірақ көрініс болуы мүмкін, мысалы:
 - аменорея,
 - эректильді дисфункция.

- Су алмасу бұзылысы 3 фазалық сипатта болуы мүмкін:
 - бастапқыда өткір - полиурия,
 - шамамен 7-ші күні - қалыпты су алмасу кезеңі
 - қантты емес диабеттің дамуы.
- Ханна синдромы
↓АКТГ өндіру азаяды, полиурияның ауырлығы төмендейді.

Диагностика және емдеу

-Мидың МРТ

-Тропты гормондардың жетіспеушілігін растау;

-

Гиперпролактинемиямен пролактиномамен дифференциалды диагноз. (ГНАГ - 200 мкг / л дейін ісік пен пролактиннің жылдам өсуі)

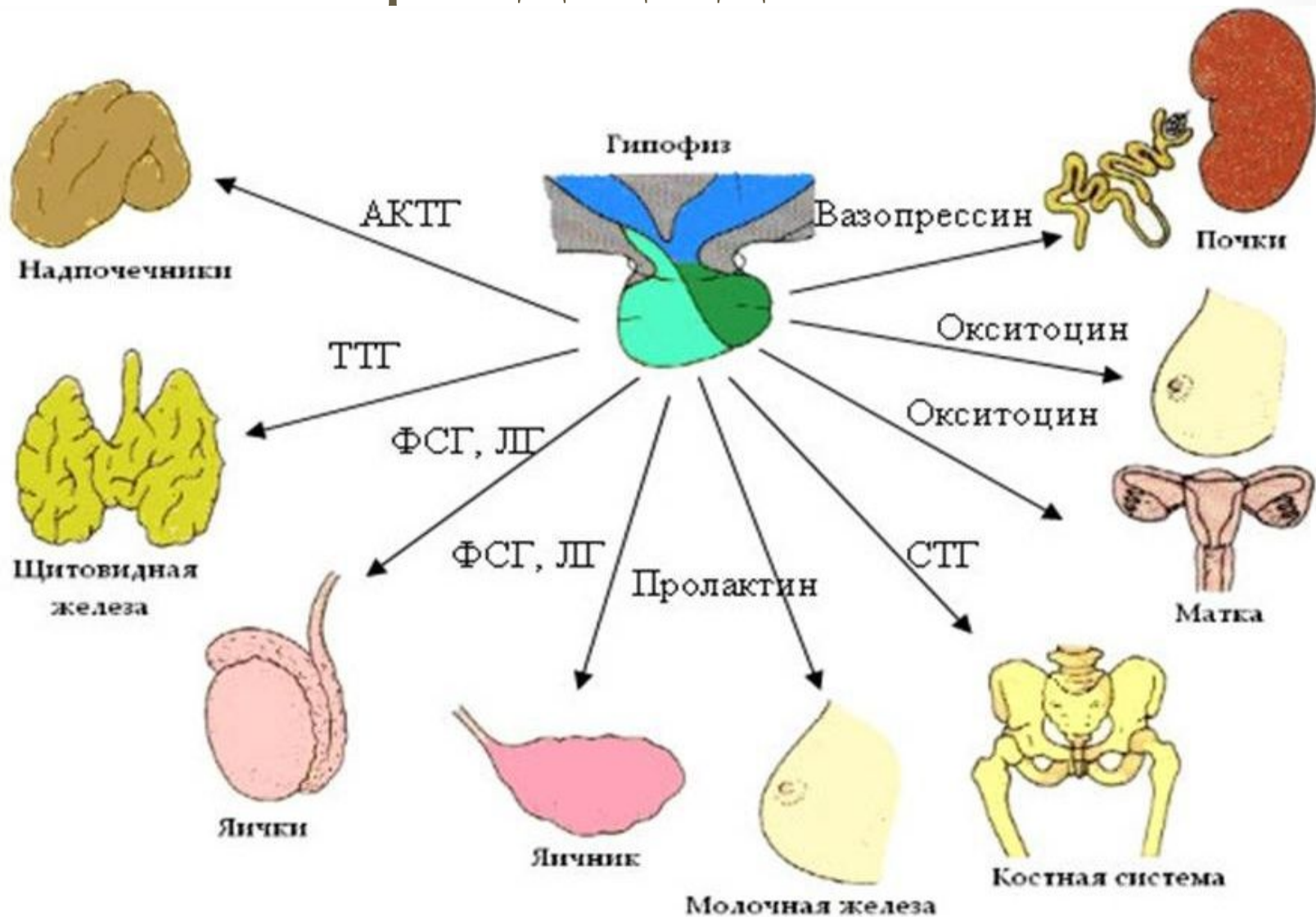
-Хирургиялық емдеу

-Гормонды ауыстыру терапиясы

-Инцидеталома кезінде динамикалық бақылау.

1 см-ден аз: 1,5 жылдан кейін МРТ және 5 жыл;
1 см - 6 айдан кейін, 1,5 жыл және 5 жыл.

Гормондық-белсенді гипофиздің аденомасы



Пролактинома - бұл жиі кездесетін гипофиз аденомасы

- Гиперпролактинемия 500 ересек адамға 1 жағдайға келеді.
- Гипофиздің аденомасы науқастардың 52-62% диагнозымен анықталады.
- Гиперпролактинемияны олигоменореялы әйелдердің шамамен 8% -ында табуға болады.
- Микропролактиномалар әйелдерде жиі кездеседі; макропролактинома - екі жыныста да бірдей жиілікте.
- Аурудың дебютінде әйелдер орташа жасы 25-30 жас, ерлер - 45-50 жас.
- Пролактиннің 10% -нан азы хирургиялық емдеуді қажет етеді (ең алдымен фармакорезистентті ісіктер).



Гиперпролактинемиялық гипогонадизм (ГГ)

- клиникалық синдромы, соның ішінде артық пролактинмен туындаған
- гипогонадизмнің түрлі дәрежелері
- сүт бездерінің патологиялық бөлінуі (міндетті емес).
- Бұл пролактиномамен байқалады, бірақ ол сондай-ақ тәуелсіз ауру болуы мүмкін.

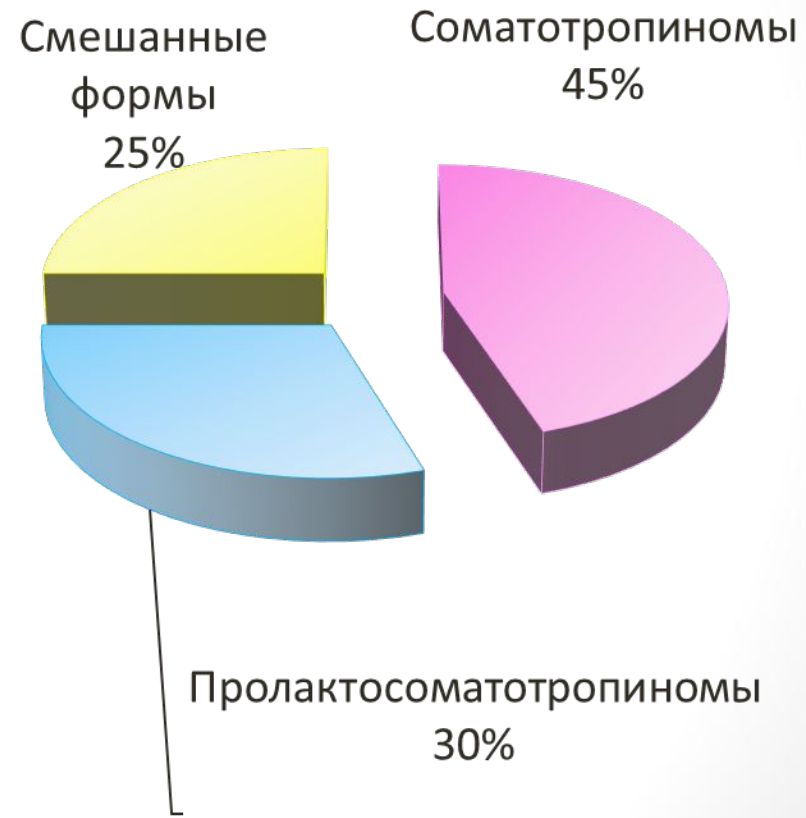
Емі

- Допамин агонистері бар дәрілік терапия: бромокриптин, каберголин.
- Хирургиялық емдеу допаминомиметикаға төзімді макрополактиномдарда көрсетілген.



Соматотропиномалар. Эпидемиология.

- Акромегалияда гипофиз безінің аденомасы 99% жағдайларда анықтайды, әдетте, макроденома.
- Миллион тұрғынға шаққанда 40-60 жағдай, жаңа жағдайлардың жиілігі - жылына миллион адамға 3-4 адам.
- Бұл ерлер мен әйелдерге жиі кездеседі, әдетте 40-60 жас аралығында.



Соматотропиномалар

- Соматотрофтардың соматикалық мутациялары нәтижесінде. 40% - G-ақуыздардың α - және ρ -субунталарының димеризациясын қамтамасыз ететін Gsp-ақуызының мутациясы, бұл соматолибинді рецепторлардың белсендірілуіне әкеледі.
- Мұндай ісіктер жиі микроадома болып табылады.
- Соматотропинома МЭН-1 ажырамас бөлігі болуы мүмкін.

Симптомдары

Атромагалия диагнозы аурудың басталуынан кейін орташа алғанда шамамен 7 жыл.

Сыртқы көріністегі өзгерістер: өршіп кету ерекшеліктері, жұмсақ бет тіндері гипертрофиясы: мұрын, ерін, құлақ; макроглоссия; тобық мен аяқтардың өлшемінің ұлғаюы;

- Артралгия;
- Тершеңдік
- Спланхномегалия с последующим развитием органной недостаточности;
- Бас ауыру;
- Ұйқыда апноэ
- синдромы (90%)



Диагностика

- 1) БЖ базалық деңгейін жоғарылату
- 2) Ауыз глюкоза толеранттылығы сынағы.
Алғашында ГР деңгейін, сондай-ақ 75 г глюкозаны ішкеннен кейін 30, 60, 90 және 120 мин кейінгі қан үлгілерін зерттеу. Нормада ГР деңгейі төмендейді. Акромегалийдің белсенді фазасында ГГ деңгейі 2 нг / мл-нен аз болмайды немесе ГР деңгейіндегі парадоксикалық жоғарылау анықталды.
- 3) ИРФ-1 деңгейін анықтау (Соматомедин С).
- 4) аденоманың визуализациясы үшін гипофиздің МРТ.
- 5) ықтимал асқынуларға сараптама.

Ауыр гипотиреозбен дифференциалды диагноз, Педжеттің ауруы, сыртқы түрінің ерекшеліктері.

Емі

- 1) Акромегалиясы бар науқастарды емдеуде таңдау әдісі - гипофиздік аденоманың транссфеноидальды жойылуы.
- 2) Сомастотин аналогтары (октреотид, ұзақ қолданылатын октреотид, ланреотид).
- 3) ГР рецепторлы блокаторлары (пегвисомат).
- 4) Радиациялық терапи емдеудің қосалқы әдісі алады.



Кортикотропинома

- Бұл категорияда гипофиздің аденомаларының екі топтары бар: патогенезі, клиникасы, емі және көрінісі.

Кездесу түрлері:

Иценко-
Кушинг
ауруы

Нельсона
синдромы

Эпидемиология ИКА

- Сирек кездесетін ауру, 1 миллион тұрғынға бір жылда 1,2 - 1,7 жаңа жағдай тіркелген.
- Хирургиялық тәжірибеде ИКА бар науқастар барлық гипофиз аденомдарының 3% -ында кездеседі.



Основные симптомы болезни Иценко-Кушинга



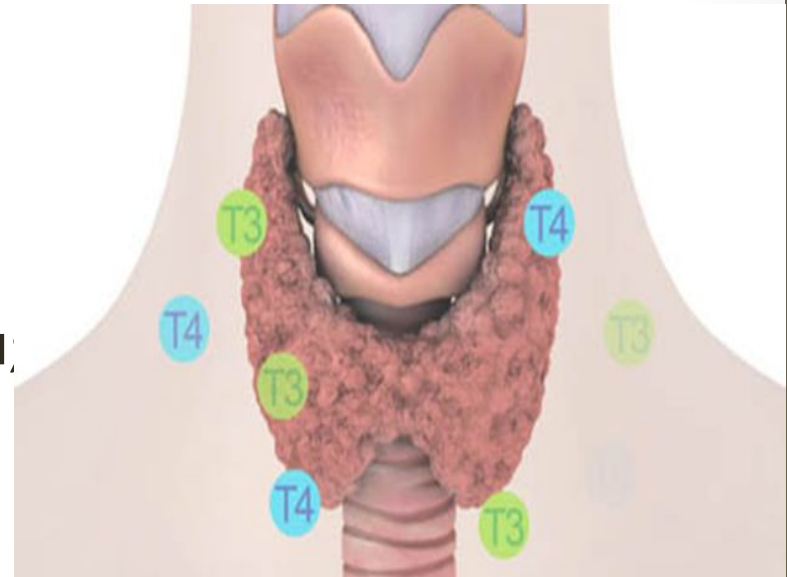
Нельсон синдромы

- ИКА қатысты екі жақты адреналектомия аясында АКТГ гиперсекрециясына негізделген өте сирек ауру.
- Клиникалық көріністі клиника анықтайды:
 - Гиперкортицизм
 - Меланостимуляторлық гормондардың артықшылығы (терінің және шырышты қабатының қара-күлгін түсіне дейін айтарлықтай гиперпигментация)
 - Созылмалы декомпенсацияланған бүйрек жетіспеушілігі.

Тиреотропинома (1-2%)

Гипофиздің гормоналды-белсенді аденомаларының ең сирек түрлері.

- Гипертиреоздың клиникалық көрінісі
- тітіркендіргіштігі жоғары;
- ұйқының бұзылуы;
- тремор;
- терлеу;
- тахикардия;
- приступы мерцательной аритмии,
- тәбет арттырды;
- нәжістің бұзылуы.



Диагностика: гипертиреозға қатысты + Гипофиздің МРТ.
Емдеу: Ісікті эндоскопиялық эндоназальды жою.
Радиациялық терапия - радикалды емес операциямен.

НАЗАРЛАРЫҢЫЗҒА
РАХМЕТ!