

Акромегалия

- Акромегалия— гипофиз аденомасының (соматропинома) өсу гормонын (ӨГ) артық мөлшерде өндіруінен дамидын ауыр, созылмалы нейроэндокринді ауру. Аталған бұл патологиялық үрдістің жас шамалық вариациялары, яғни нақты клиникалық көріністері остеогенездің аяқталу дәрежесімен яғни нақты клиникалық көріністері остеогенездің аяқталу дәрежесімен анықталады.

- **Классификация**

По этиологическому принципу

Спорадическая опухоль гипофиза (соматотропинома)

Эктопическая секреция гормона роста:

- эндокраниальная (опухоль глоточного кольца и сфеноидального синуса)
- экстракраниальная (опухоли поджелудочной железы, легких и средостения)

Эктопическая секреция соматолиберина:

- эндокраниальная (гамартромы, ганглиоцитомы)
- экстракраниальная (карциноид поджелудочной железы, бронхов, ЖКТ)

Синдромы генетических нарушений:

- синдром Мак-Кьюна-Олбрайта
- синдром МЭН-1 (синдром Вермера)
- комплекс Карни
- изолированная семейная низкорослость

- **Классификация соматотропином по морфофункциональным характеристикам**

Моногормональная опухоль гипофиза (соматотропинома):

- плотногранулированная
- редкогранулированная

Плюригормональная опухоль гипофиза:

- продуцирующая СТГ и пролактин (соматопролактинома)
- продуцирующая СТГ и другие гормоны аденогипофиза (смешанные опухоли гипофиза) (1)

По размеру

- микроаденомы (менее 10 мм.) и макроаденомы (более 10 мм.).

По характеру роста

- эндоселлярная,
- экстраселлярная с пара- или супраселлярным ростом (без зрительных нарушений или со зрительными нарушениями),
- инфраселлярная,
- гигантская.

Акромегалия клиникалық көрінісі

- Акромегалия, әдетте баяу басталып, торпидті ағымы симптоматиканың біртіндеп артуымен және сырт-әлпетінің өзгеруімен сипатталады. Акромегалия диагнозы ауру басталған соң шамамен орташа 7 жылдан кейін қойылады.

- Басты симптомдарына: Сырт бет-әлпетінің өзгеруі жиі кездеседі және акромегалияның дамуына күмән туғызатын басты белгі. Науқасқа қас үсті доғасының, бетұшы сүйегінің, төменгі жақтың ұлғаюына байланысты бет-әлпеттің дөрекіленуі тән. Беттің жұмсақ тінінің гипертрофиясы дамиды: мұрын, ерін, құлақ. Төменгі жақтың ұлғаюы тіс аралықтарының (диастема) кеңеюіне байланысты дамиды тістемнің бұзылуына (прогнатизм) әкеледі. Тілі үлкейеді (макроглоссия), онда тістердің ізі анықталады. Сырт-әлпеттің өзгеруі баяу дамиды, сондықтан науқас оны байқамайды. Сонымен қатар қолдары пен табанның өлшемдері үлкейеді (науқастар жиі айтарлықтай аяқ киім өлшемдерінің ұлғайғанын айтады).

- Буындардың шеміршек тіндерінің айқын гипертрофиясы арталгияның дамуына әкеледі. Тер бездерінің саны мен белсенділігінің артуына байланысты науқастар тершендікке шағымданады (науқасты қарап тексергенде кейде тердің дене бойымен ағатынын көруге болады (жылға тәрізді)). Май бездерінің белсенуі мен гипертрофиясы, терінің қалыңдауы сырқатқа тән сипатқа өзгертеді (тығыз, жуандаған, бас терісінің шашты бөлігіндегі терең қыртыстар).

- Акромегалия көрініс берген науқастардың 30%-да артериялық гипертензия анықталады. Түрік ершігі мен оның диафрагмасының деструкциясына, бассүйек ішілік гипертензияға байланысты дамитын бастың ауыруы. Акромегалиямен науқастардың 90 %-да ұйқы кезіндегі апноэ синдромы дамиды. Бұл жоғарғы тыныс жолдарының жұмсақ тіндерінің жайылып өсуімен және тыныс орталықтарының зақымдалуына байланысты дамиды

- Гипофизарлы жеткіліксіздік гипофиздің ісікпен жаншылуынан немесе бұзылуынан дамиды. Репродуктивті бұзылыстар (менструальды циклдің бұзылуы, эректильді дисфункция) гонадотропин өндірілуінің бұзылуымен қатар, жиі гиперпролактинемиямен байланысты дамуы мүмкін, ал ол өз кезегінде гипофиз аяқшасының жаншылуынан немесе ісікпен пролактиннің артық өндірілуінен болуы мүмкін (пролактосоматропинома).

- Хиазмалық синдром.
Симптоматикалық қант диабеті (науқастардың 50%-да).
Өсу факторларының (ИТФ-1 ж. т.б.) созылмалы гиперпродукциясы нәтижесінде түрлі локализациядағы қатерлі және қатерсіз ісіктердің дамуы. Акромегалия кезінде жиі түйінді немесе жайылмалы жемсау, бүйрек үсті безінің аденоматозды гиперплазиясы, фиброзды-кистозды мастопатия, жатыр миомасы, аналыз бездердің поликистозы, ішек полипозы көрініс береді. Ішек полиптері 20–50% жағдайда, ішек аденокарциномасы — барлық акромегалия жағдайларының 7%-да кездеседі.

- **Диагностикасы.**1. Өсу гормоны базальды деңгейінің жоғарылауы акромегалияның айқын клиникалық көрінісі дамыған науқастардың басым көпшілігінде анықталады. 2. Оральды глюкозотолерантты сынама кезінде ӨГ бастапқы деңгейі зерттеледі, сонымен қатар 75 г глюкозаны ішке қабылдағаннан соң 30, 60, 90 және 120 минуттан кейін анықталады. Қалыпты жағдайда глюкоза жүктемесінен кейін ӨГ деңгейі төмендейді. Акромегалияның белсенді сатысында ӨГ 2нг/мл-ден төмендемейді немесе ӨГ парадоксальды жоғарылауы мүмкін. Глюкозотолерантты сынама акромегалияның клиникалық көрінісі айқын, бірақ гормональды зерттеу нәтижесінде ӨГ базальды деңгейі шамалы ғана жоғарылаған немесе қалыпты болғанда қолданылады. Сонымен қатар, емдік шаралардың нәтижесін бағалау мақсатында жүргізіледі.

- 3. ИТФ-1 (соматомедин С) деңгейін анықтау аса ақпаратты зерттеу болып табылады. Ересек адамдарда ИТФ-1 деңгейінің жоғарылауы тек бір себеппен, яғни акромегалиямен түсіндіріледі, ал қалыпты деңгейі бұл диагнозды түбегейлі жоққа шығарады. ИТФ-1 өсу гормонынан айырмашылығы қан сарысуындағы жартылай шығару кезеңі ұзағырақ, сондықтан ол ұзақ уақыт бойы ӨГ деңгейі туралы мәлімет бере алады. 4. Аденоманы визуализациялау мақсатында гипофиз МРТ жүргізу. 5. Мүмкін болатын асқынуларды зерттеу (ішек полипозы, қант диабеті, көптүйінді жемсау).

- Протоколом заседания
Экспертной комиссии по вопросам
развития здравоохранения МЗ РК
№23 от 12 декабря 2013 года