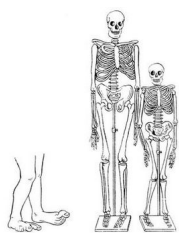




Акромегалия — это заболевание, обусловленное избыточной секрецией соматотропина клетками аденогипофиза или повышением чувствительности к соматотропину периферических тканей у взрослых. У детей и подростков в результате избыточной секреции соматотропина развивается гигантизм.

Этиология и патогенез. Предрасполагающие факторы — травмы головы, хронические воспалительные процессы в придаточных пазухах носа, опухоли гипоталамуса или поджелудочной железы, секретирующие соматолиберин, патологическая беременность, наличие акромегалии у родственников. Одновременно с гиперсоматотропизмом может развиваться гиперпролактинемия при снижении секреции гипоталамусом антагониста пролактина допамина.



В основе заболевания — эозинофильная аденома гипофиза с повышением секреции соматотропного гормона (СТГ). СТГ относится к крупномолекулярным гормонам белковой природы. Действие СТГ опосредовано соматомединами печени и реализуется на уровне клеток костного хряща, мышц и внутренних органов. СТГ — анаболический гормон. На обмен белка действует путем активации транспорта аминокислот в клетки, включения аминокислот в белки митохондрий, микросом и ядер, содействуя гипертрофии органов и тканей. При этом СТГ снижает способность тканей использовать глюкозу, переключая действие инсулина с углеводного обмена на белковый. Действие СТГ на углеводный обмен заключается в активации распада гликогена, повышении активности инсулиназы печени, разрушающей инсулин, угнетении фермента гексокиназы. По сумме воздействия перечисленных факторов относится к диабетогенным гормонам. Действие на жировой обмен характеризуется активацией липолиза и торможением липогенеза. Избыток СТГ предрасполагает к гиперкальциемии и гиперфосфатемии.

Клиническая картина. Ранние признаки: 1) тянущие боли в области скуловой кости и лба, связанные с раздражением лицевого нерва; 2) светобоязнь, диплопия, обусловленные поражением глазодвигательного нерва; 3) потеря обоняния, ухудшение слуха, шум в

Добавил(а) Wobe  
28.11.10 19:30

---

ушах, вызванные расстройством функции слухового нерва.

Стадия развернутой клинической симптоматики характеризуется изменением внешности: увеличивается окружность головы, орбитальная часть лобной кости выступает вперед, скуловая кость расширяется. Гипертрофия мягких тканей и хрящей приводит к увеличению размеров носа, ушей, языка. Кисти и стопы становятся широкими, пальцы утолщаются. В результате гипертрофии гортани и голосовых связок голос становится ниже. Грудная клетка увеличивается в переднезаднем направлении, межреберные пространства расширяются. Суставы деформируются за счет разрастания хрящевой ткани. Потовые железы гипертрофируются, усиливается потоотделение. Увеличиваются размеры внутренних органов (висцеромегалия).

Нарушения со стороны эндокринной системы характеризуются гиперплазией щитовидной железы в связи с избытком тиротропина. Возможно развитие узлового зоба.

Нарушение секреции фоллитропина и лютропина является основой для снижения потенции и появления дисмнореи. Повышение секреции пролактина способствует развитию галактореи. Увеличение секреции кортикотропина и кортизола может вызвать гипертрихоз и кистозные изменения в яичниках.

В поздней стадии заболевания у взрослых и детей наблюдаются повышение внутричерепного давления, снижение остроты зрения и сужение полей зрения.

Диагноз. В стадии развернутой клинической симптоматики диагностика не представляет трудностей. В начальной стадии подтверждением диагноза служат:

1) увеличение содержания СТГ в крови (норма — 0,5— 5,0 нг/мл). В сомнительных случаях — повышение уровня СТГ на фоне пробы со стимулятором секреции (инсулином);

2) повышение содержания соматомедина С (норма — 0,3— 1,4 ЕД/мл);

3) увеличение размеров турецкого седла при рентгенологическом или радиологических (компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ) исследованиях;

4) нарушение теста толерантности к глюкозе.

Дополнительные критерии диагностики в поздних стадиях болезни:

1) гиперкальциемия (более 3,0 ммоль/л);

2) гиперфосфатемия (более 1,6 ммоль/л);

3) сужение полей зрения;

4) застойные соски зрительных нервов.

Дифференциальный диагноз проводится с:

- гиперпаратирозом: общие признаки: увеличение и утолщение костей черепа; отличия: кистозные изменения костной ткани, спонтанные переломы, нефрокальциноз, полидипсия при гиперпаратирозе;

- болезнью Педжета (деформирующим остеоартрозом): общие признаки: увеличение лобных и теменных костей; отличия: нет разрастания мягких тканей, висцеромегалии, не увеличены размеры турецкого седла при болезни Педжета;

- гипотиреозом: общие признаки: укрупнение черт лица, огрубение голоса; отличия: брадикардия, артериальная гипотензия, сухость кожных покровов, гипотермия при гипотиреозе;

- в подростковом возрасте — с наследственно-конституциональным высоким ростом: общие признаки: высокорослость, интенсивный темп роста; отличия: от гиперсоматотропного гигантизма — высокий рост родителей, нормальное содержание СТГ и физиологический ритм его секреции.

Добавил(а) Wobe  
28.11.10 19:30

---

Лечение в начальной стадии направлено на устранение избыточной секреции соматотропина аналогами соматостатина, половыми гормонами в небольших дозах. К аналогам соматостатина относятся: сандостатин лар (10—30 мг внутримышечно 1 раз в 30 дн), соматулин (30 мг внутримышечно 1 раз в 15 дн), октреотид (100 мкг подкожно 3 раза в день). Агонисты дофамина также применяются в качестве медикаментозной терапии (парлодел, абергин, 10 мг 2—4 раза в день, каберголин, 0,5 мг 1 раз в день или 3 раза в неделю). В стадии развернутой клинической симптоматики проводятся одноразовая лучевая терапия потоком протонных частиц в дозе 50—70 Гр или курс дистанционной гамматерапии в течение 30 и более дней с 2-недельным перерывом в суммарной дозе 40—50 Гр (по 1,5—2,0 Гр за сеанс). При сужении полей зрения показано хирургическое лечение. В настоящее время применяется трансфеноидальный подход при хирургическом вмешательстве.

Прогноз при своевременной диагностике и рациональной терапии для жизни благоприятный.