

AKROMEHALIE

Co je to akromegalie?

Akromegalie je vzácné, pomalu postupující onemocnění postihující obvykle dospělé osoby mezi 30-50 rokem života, ale může se projevit i kdykoliv jindy. Onemocnění vzniká v důsledku působení nadbytku růstového hormonu na lidský organismus. Růstový hormon se tvoří v hypofýze (podvěsku mozkovém). Hypofýza je malá žláza o velikosti asi 9 x 5 mm, která se nachází za nosem na spodině lebky pod mozkem.

U naprosté většiny pacientů je akromegalie způsobena růstem nezhoubného nádoru (adenomu), vycházejícího z hypofýzy. Příznaky akromegalie zahrnují abnormální zvětšení kostí rukou, paží, nohou a hlavy. Zvětšení kostí v čelistech a v přední části lebky jsou typicky nejzjevnější kostní změny. Akromegalie může také způsobit ztlustění měkkých tkání těla, včetně srdce, rtů a jazyka. Pokud se akromegalie neléčí, může potenciálně způsobit vážné onemocnění a život ohrožující komplikace. V případě nadměrné sekrece růstového hormonu před pubertou vede k nadměrnému vrůstu. Tato porucha se nazývá gigantismus.

Příznaky akromegalie:

- zvětšení (rozšíření) prstů rukou, zvětšení nohou do šířky
- zvětšení rtů, nosu a jazyka
- změna hlasu (zhrubnutí)
- bolesti kloubů
- zvýšené pocení
- drobné kožní „výrůstky“ - fibromy
- snížení či ztráta libida
- poruchy erekce
- bolesti hlavy
- porucha zraku
- spánková apnoe
- vysoký krevní tlak
- cukrovka 2. typu
- polypy tlustého střeva



Jak se akromegalie diagnostikuje?

Diagnóza je stanovena na základě podrobných informací o zdravotním stavu pacienta a specializovaných vyšetření jako jsou krevní testy, magnetická rezonance (MRI) nebo počítačová tomografie (CT).

Základním vyšetřením je krevní odběr na stanovení IGF-1 (*insulinu podobného růstového faktoru*) který je u akromegalie zvýšený. Jeho hladina vypovídá o množství růstového hormonu, kterému je tělo vystaveno. Měření IGF-1 je nejpřesnější dostupný screeningový krevní test. Měření růstového hormonu se často provádí ve spojení s glukózovým tolerančním testem. Při tomto testu pacient vypije sladký (glukózu obsahující) nápoj a následně jsou stanovovány hladiny růstového hormonu. U zdravého jedince bez akromegalie dojde po vypití glukózy k poklesu hladiny růstového hormonu. U pacientů s akromegalií naproti tomu zůstane hladina růstového hormonu vysoká.

Léčba akromegalie

Cílem léčby akromegalie je:

- dosáhnout snížení (normalizace) hladiny růstového hormonu
- odstranit případný tlak nádoru na optické nervy
- zabránit zhoršení funkcí hypofýzy (vzniku nedostatku jejich hormonů)

Neléčená akromegalie vede, kromě jiného, k rozvoji diabetu (cukrovky), vysokého krevního tlaku a dalších kardiovaskulárních komplikací. Pokud je akromegalie úspěšně léčena, může dojít ke zlepšení těchto přidružených onemocnění a někdy i jejich úplnému vyléčení.

Léčebné možnosti akromegalie:

- operace s cílem odstranění či zmenšení nádoru
- radioterapie – ozáření
- farmakologická léčba

Operace

V praxi se velmi často uvedené postupy kombinují, přičemž léčebným postupem první volby je obvykle chirurgické řešení – operace.

Operace se v dnešní době v naprosté většině případů provádí skrz nosní dutinu, přes dutinu v kosti klínové (takzvaný transsfenoidální přístup) s použitím endoskopické techniky. Výkon se provádí v celkové anestezii. V průběhu operace je možné provést zobrazení pomocí magnetické rezonance, které umožní zhodnotit dosavadní efekt operace. Operátor se na základě nálezu může rozhodnout, zda a jak ve výkonu pokračovat. V řadě případů vede operace k úplnému odstranění nádoru, přičemž všeobecně je pravděpodobnost úplného odstranění vyšší u menších nádorů (do 1 cm). K dalším faktorům ovlivňujícím úspěšnost operace patří umístění nádoru a jeho případné prorůstání do okolí. Pokud se nádor operací neodstraní celý, pak je třeba použít další léčebné postupy (radioterapii a/nebo farmakologickou léčbu).

Radioterapie

Radioterapie je léčba zářením. K léčbě ozářením se přistupuje u pacientů, u kterých operace nevedla k úplnému odstranění nádoru či operaci není možné (vhodné) provést. K léčbě ozářením se ve většině případů využívá Leksellovým gamma nůž nebo CyberKnife. Hlavní výhodou radioterapie je dosažení maximálního účinku záření a omezení rizika poškození zdravé části hypofýzy (tedy rizika vzniku nedostatku hormonů hypofýzy v důsledku ozáření).

Farmakologická léčba neboli medikamentózní léčba (léky).

Pro léčbu akromegalie existuje několik léků:

1. Somatostatinová analoga (SSA)

Jedná se o injekční léčbu aplikovanou jednou za 3-6 týdnů do svalu (octreotid = Sandostatin LAR) či hluboko podkožně (lanreotid = Somatuline Autogel). Tato léčba působí přímo na nádor a vede ke snížení tvorby růstového hormonu. Možnými nežádoucími účinky jsou bolesti břicha a průjemy. Vyskytují se obvykle krátce po aplikaci injekce a rychle ustupují. Z dlouhodobého hlediska mohou analoga somatostatinu zvyšovat pravděpodobnost vzniku žlučových kamenů.

2. Dopaminergní agonisté

Jde o léčbu podávanou ústy ve formě tablet. Při léčbě akromegalie se používá zejména lék cabergolin (Dostinex) podávaný 2-3x týdně až 1x denně. K omezení možných nežádoucích účinků, ke kterým patří především nevolnost či točení hlavy, je vhodné užívat lék večer po jídle. Účinek Dostinexu při léčbě akromegalie je omezený a obvykle je třeba ho užívat v kombinaci s ostatními léky (SSA, pegvisomant).

3. Pegvisomant

Jde o injekční léčbu, která se aplikuje podkožně obvykle 1 x denně (někdy v delších intervalech). Tento lék nesnižuje přímo tvorbu růstového hormonu, ale blokuje jeho účinek v orgánech, na které působí. Při podávání Pegvisomantu dochází ke snížení hladiny IGF-1, který je hlavním hormonem zodpovědným za klinické projevy akromegalie, a to včetně účinků metabolických a kardiovaskulárních. Výše uvedené léky je někdy potřebné k dosažení optimálního účinku kombinovat.

Sledování pacientů s akromegalií

Pacienti s akromegalií jsou pravidelně sledováni na endokrinologii. Pacienti, kteří byli operováni (většina pacientů), jsou pravidelně sledováni i na neurochirurgii, kde se obvykle provádí kontrolní magnetická rezonance mozku. Pacienti, kteří podstoupili radioterapii (ozáření), jsou pravidelně sledováni na příslušném specializovaném pracovišti. Sledování pacientů s akromegalií je celoživotní a intervaly kontrolních vyšetření jsou určovány příslušnými specialisty (endokrinolog, neurochirurg, neuroradiolog).