

Қ.А.Ясауи атындағы Халықаралық
қазақ-түрік университеті

СӨЖ

Иценко-Кушинг
Акромегалия

Қабылдаған: Юсупбекова З.
Орындаған: Гелдимырадов Соег
Тобы: ЖДП-403

Иценко-Кушинг ауруы

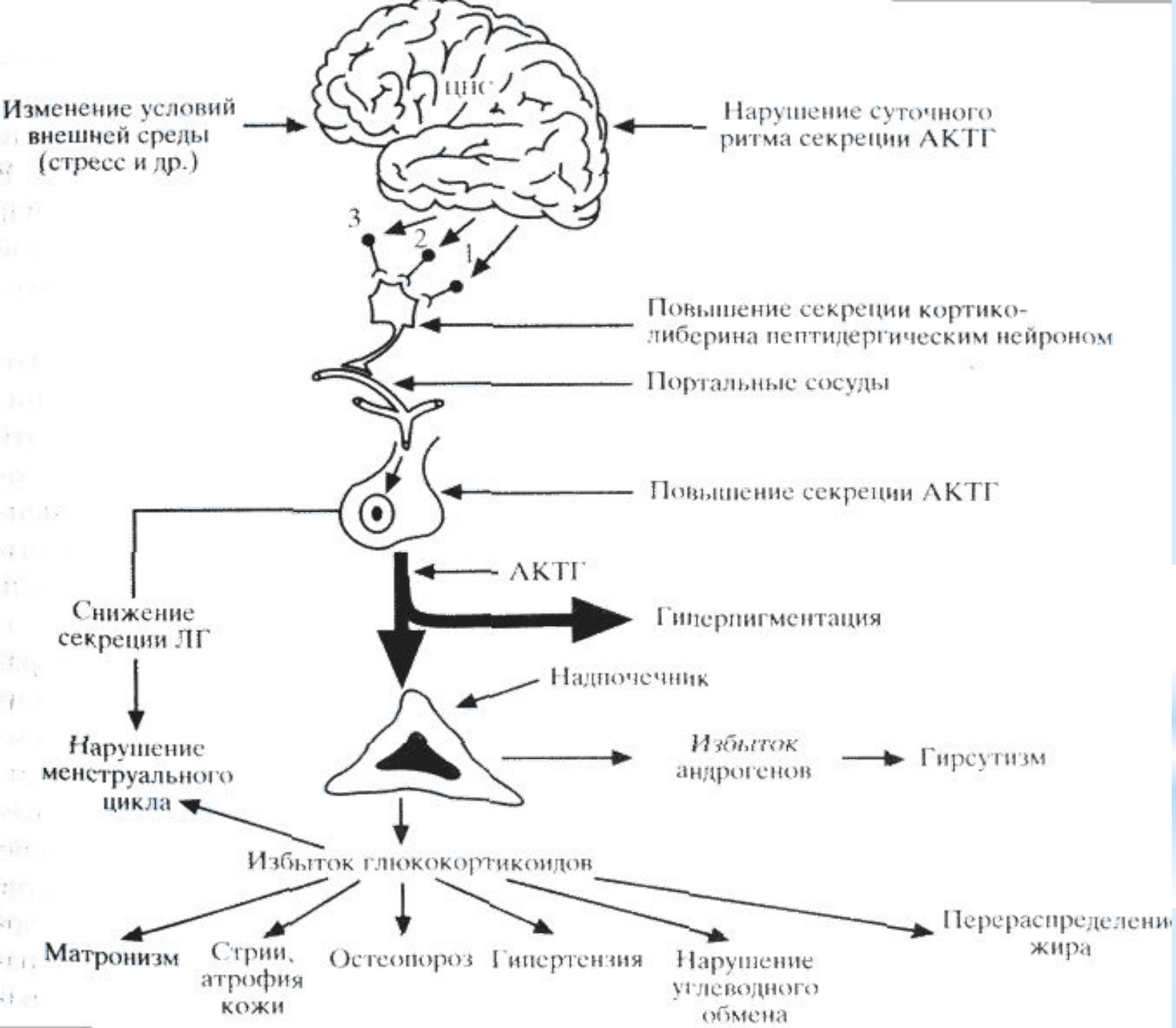
нейреэндокринді аурулар ішіндегі ең ауыр түрінің бірі. Патогенез негізінде гипоталамо-гипофизарлы- бүйрекүсті безі жүйесін бақылайтын реттелу механизмінің бұзылысы жатады.

Этиологиясы және патогенезі

Иценко-Кушинг ауруында қанда кортизол және АКТГ мөлшері жоғарлайды және олардың секрециясының бірінғай бұзылысы байқалады (гормондардың түнгі көлемі төмендеуі жоғалады). Бүйрек үсті безінің қыртысты қабатында кортизол өнімінің жылдамдығы 4-5 есеге көбейеді.

Аурудың дамуына әсер ететін факторлар:

- - *бассүйек миының немесе жарақаты*
- - *психикалық жарақаты*
- - *инфекциялық аурулар*
- - *нейроинфекциялар (энцефалит, менингит)*
- - *гипофиз ісігі*
- - *жүктілік*
- - *босану*



* Клиникалық көрінісі

- іштің май басуы, көкіректің, мойынның беттің (ай тәрізді беті ,түсі қызғылт түстес, көкшіл ісік).
- Қол бұлшық етінің атрофиясы («паучьи пальцы») және аяқ.
- Тері құрғақ, мрамор түстес.
- Іштің тері қатпарлары қызғылт түстес, санының жоғары беті және сүт бездері, иық.
- Остеопороз.
- Электролитті – стероидты миокардиодистрофия, аритмия.
- Ұйқышылдық, полифагия түнде аштық сезіну, полидипсия, терморегуляциялық бұзылыс, психикалық депрессия және агрессивтілік.
- Көмірсу алмасуының бұзылуы, стероидты диабет.
- Гипертрихоз.

Иценко-Кушинг ауруында ағзаның дерлік барлық жүйелерінде өзгерістер байқалады.

Тірек-қимыл жүйесінде. Остеопороз. Сүйектің өсуінің жасқа байланысты қалып қоюы. Кортизол деңгейінің шамадан тыс көбеюі нәтижесінде эпифизарлы шеміршектің өспей қалуы.

Жүрек-қантамыр жүйесінде. Тахикардия. Систолалық шу. Артериялық гипертензия. Гипертрофия.

Тыныс алу жүйесінде. Бронхит. Пневмония. Туберкулез.

Асқорыту жүйесі. Созылмалы гиперацидті гастрит. Гастродуоденалды язва. Асқазаннан қан кетулер.

Гипоталамус



Кортиколиберин
Вазопрессин

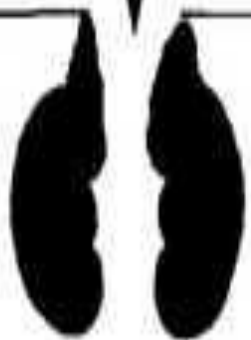
FireAiD - все по
медицине.

Аденогипофиз

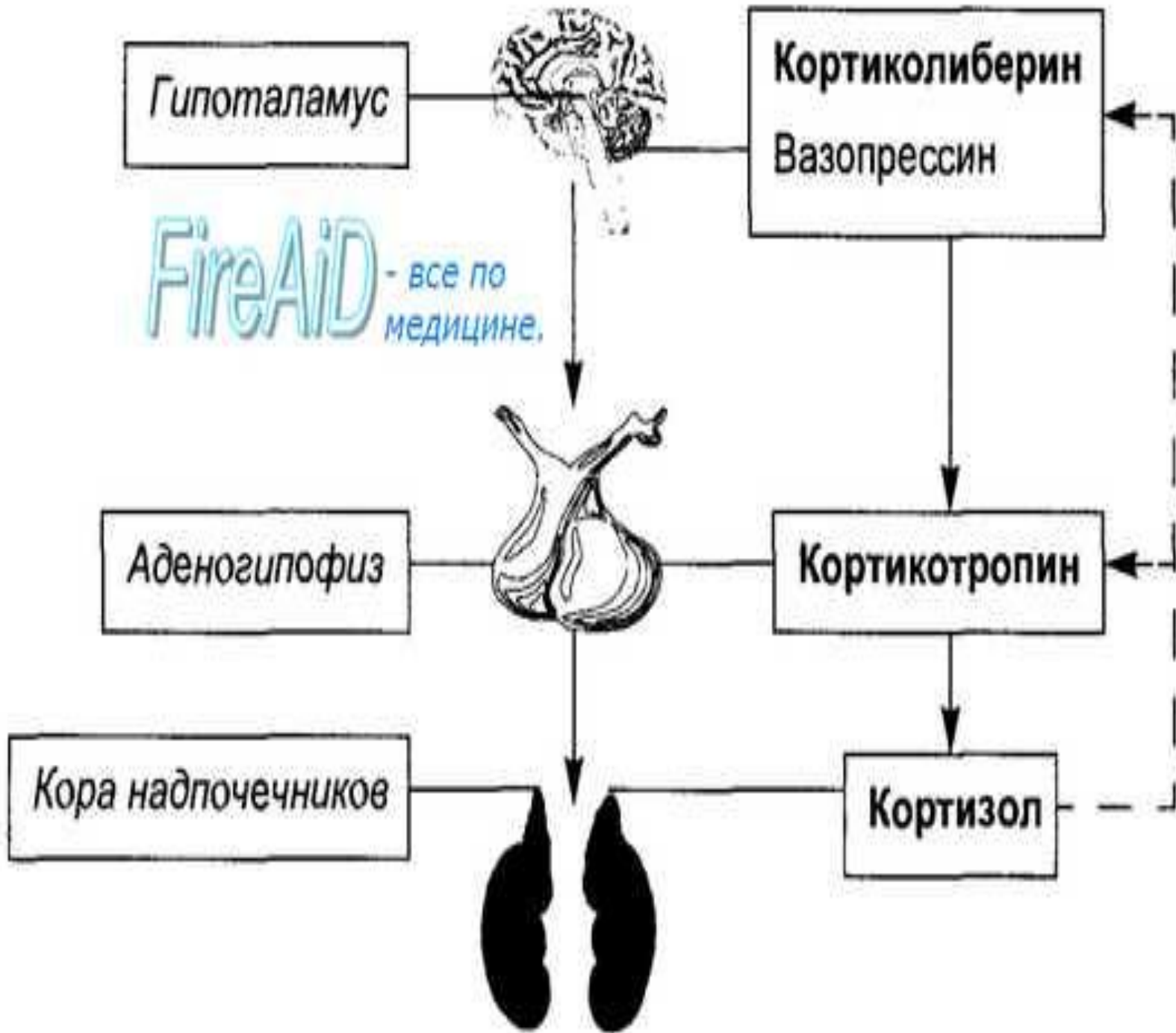


Кортикотропин

Кора надпочечников



Кортизол



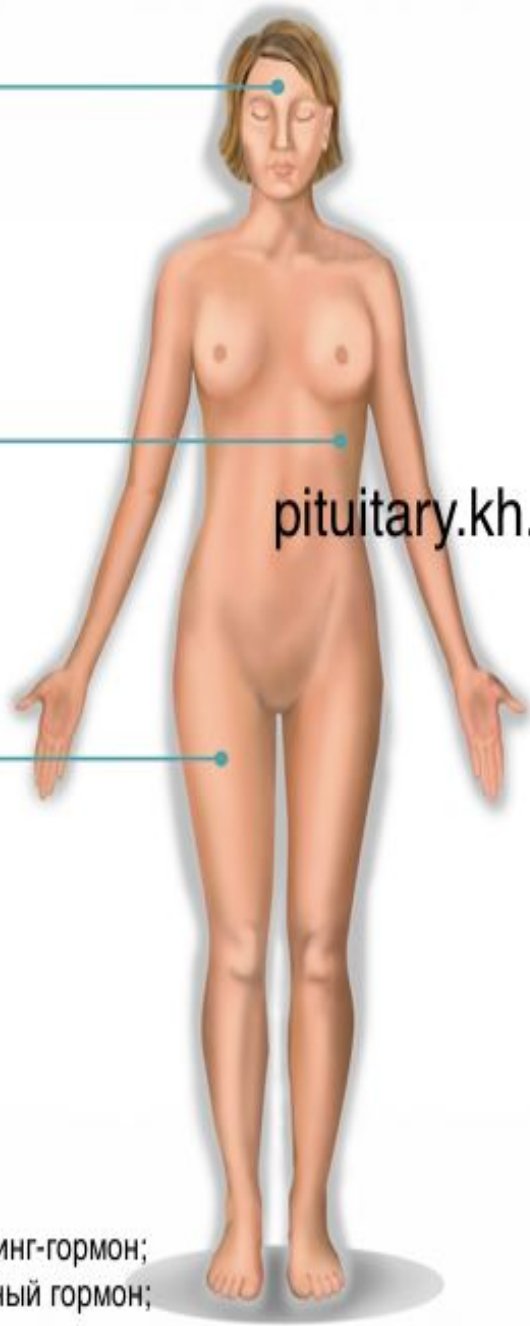
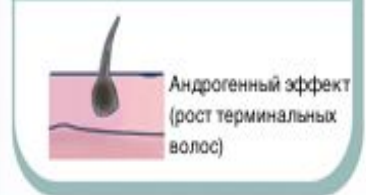
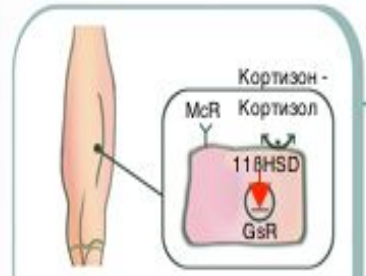
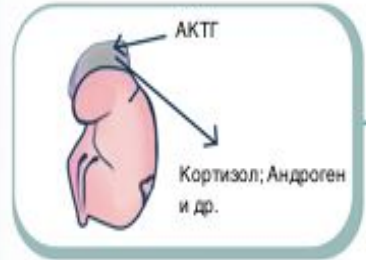


Стрии

Жировые отложения

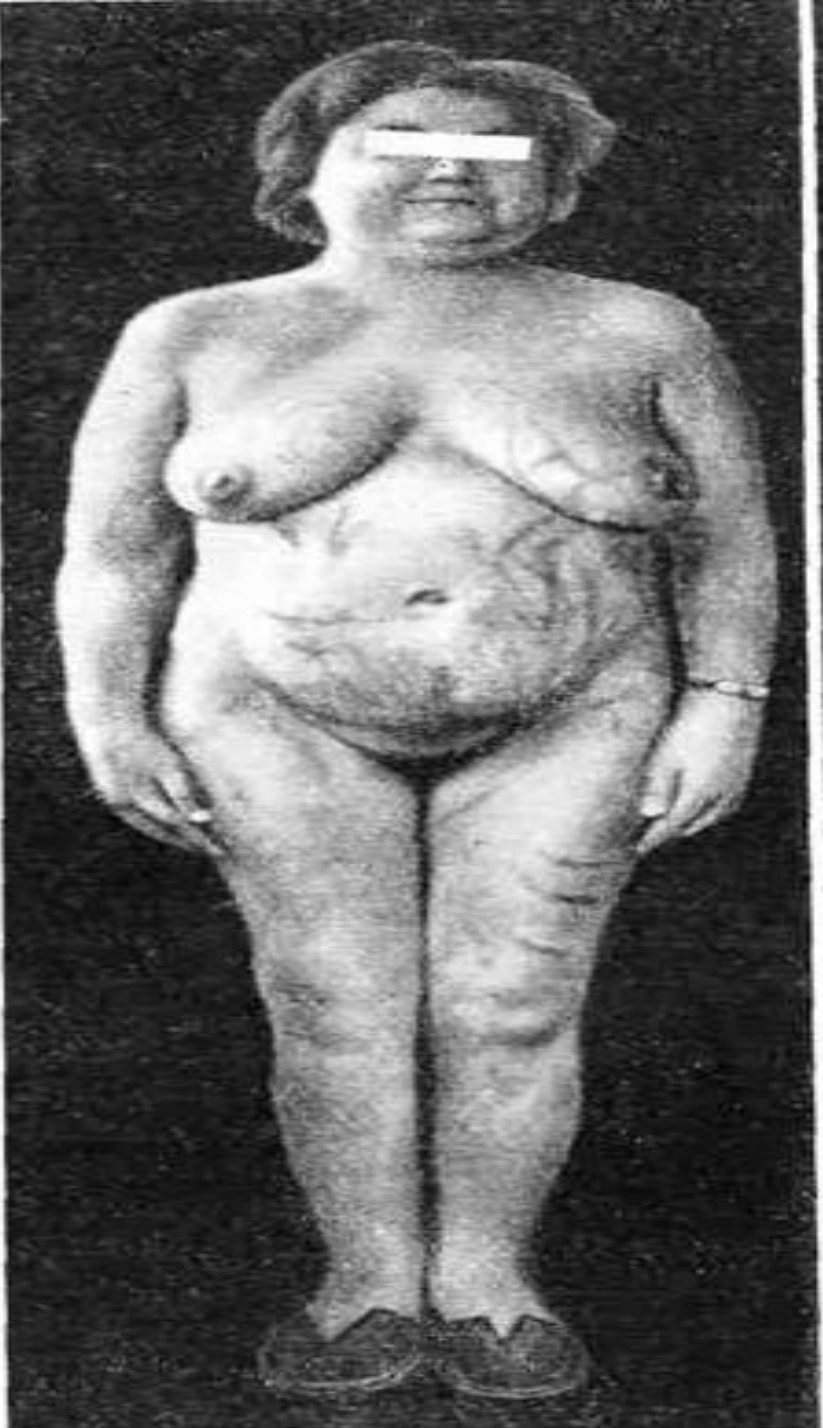
Тонкие конечности

Кровоподтеки



pituitary.kh.ua

КРГ - Кортикотропин-релизинг-гормон;
АКТГ - Аденокортикотропный гормон;



Возраст	Уровень кортизола, нмоль/л
0–1 год	28–966
1–5 лет	28–718
5–10 лет	28–1049
10–14 лет	55–690
14–16 лет	28–856
16–90 лет	140–640

Диагностика

Иценко-Кушинг ауруына диагнозды анамнезге, клиникалы көріністеріне, рентинологиялық және лабораторлы белгілеріне сүйеніп қойылады.

Негізгі клиникалық зерттеу.

Гормондық тексеру: кортизолдық бос экскрециясы зәрмен бірге, кіші дексаметазонды тест, АКТГ дәрежесі.

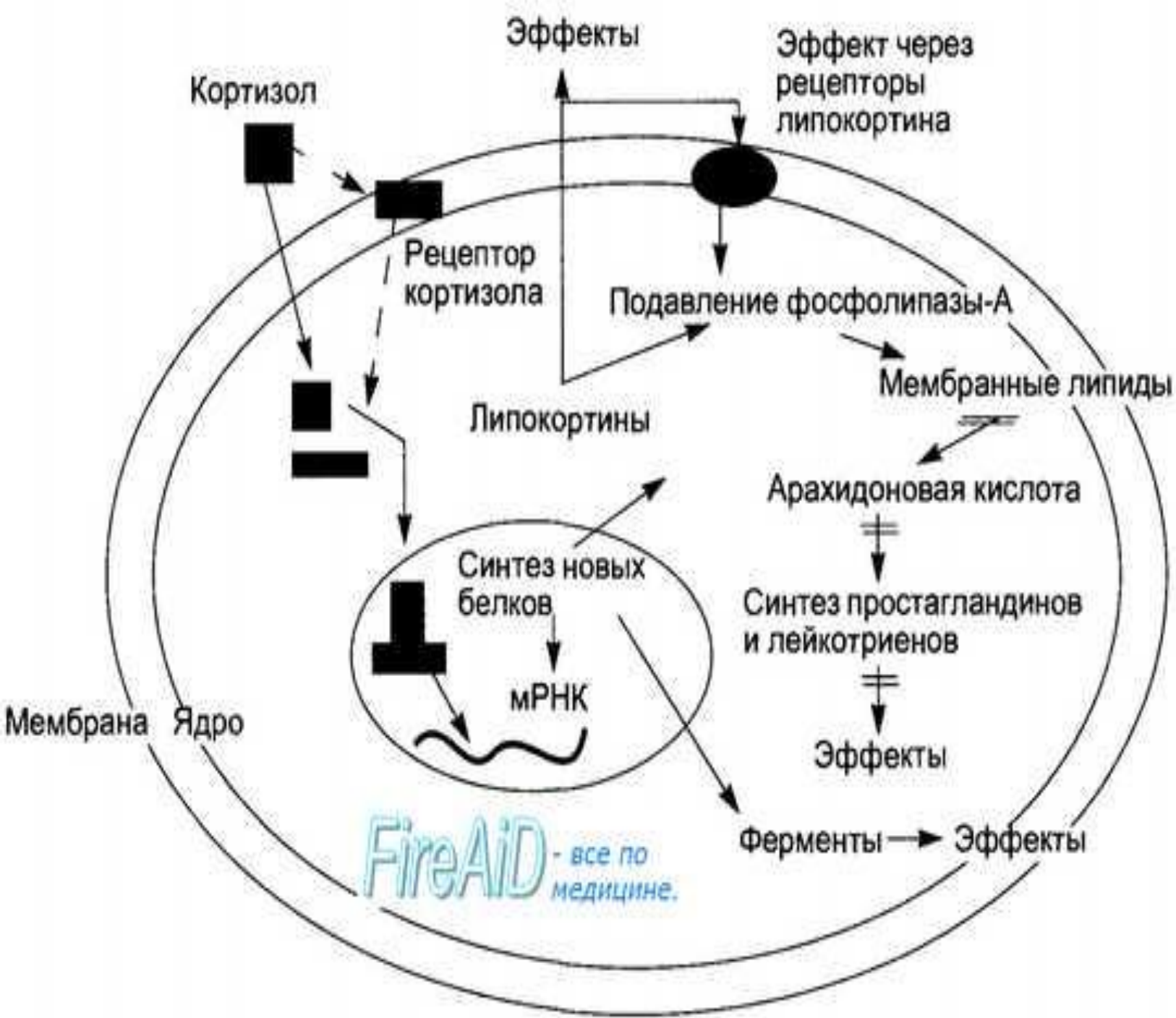
Топикалық диагностика: морфологиялық субстрат бас сүйек миының рентгенофиясы және омыртқаларының аурулары.

Рентгенологиялық зерттеу әдісі диагностикалауда көп басты маңызға ие. 95% ауруларда қаңқа остеопорозы анықталады. Бас қаңқасының рентгенограммасында түрік ертоқымы жанама морфологиялық сипатта гипофиздің жағдайына, оның көлеміне байланысты болады. Гипофиз макроаденомасында түрік ертоқымы ұлғаяды. Микроаденоманы компьютерлі және магнитті-резонансты томографияда және хирургиялық аденоэктомия кезінде табуға болады.

Компьютерлі топография. Бүйрек үсті безінің құрылысын, биіктігін, түрін анықтайды. Бүйрек үсті безінің жалғыз немесе көптеген аденомаларда (екіншілік макроаденоматоз) жіңішке немесе перифериялардан табуы мүмкін.

Саусақтар рентгенограммасы: 2-4 жылға сүйектік жастан қалыс қалуы. Бүйрек үсті безін зерттеу кезінде пневморетроперитонизм, инфузионды урография. Шеткері қанда- эозинопения, лимфопения, лейкоцитоз.

Ең ауыр жағдайда қанда глюкоза жоғарылайды калий деңгейі төмендейді.



Бүйрек үсті безі рентгенографиясында:
оксигеносупрарентгенография, ангиография,
қандағы гормондарды анықтау, компьютерлі және
магнитті-резонансті томография.

Ультрадыбысты томография бүйрек үсті
безі ұлғаюын үнемі анықтамайды. Радиоизотопты
көру ¹⁹йод-холестерин, меченді ¹³¹J-ді
қолданумен жүргізеді бүйрек үстінің
гиперплазиясын дәлелдеу изотоптың жоғарғы
жиналуына, бүйрек үсті безінде ісіктің
орналасуын анықтайды.

Радиоиммунды әдіс гипоталамо-
гипофизарлық, бүйрек үсті безі жүйесінің
функциясын зерттеу үшін қолданылады. Зәрде
және қанда гормондардың құрамын анықтайды

Емі:

Емдеу әдістері:

патогенитикалық: гипофизарлы - бүйрек үсті безінің қарым- қатынасын қалыптастыруына бағытталған.

симптоматикалық: алмасулық компенсациясының бұзылысына бағыттылған.

1. АКТГ және кортизолдық продукциясының қалыптасуы үшін қолданылады:

а) гипофизды сәулендіру- дистационды сәулелік терапия: Г-терапия (40-50 грей мөлшері) және протонды шоғыр (80-100 грей курстық мөлшері) 1сеансы Г терапия кезінде 20-30 протонды сәулелендіру.

Тиімділігі:

емдегеннен кейін 6-12 айдан кейін сауықтандыру (90%) ремиссияға жылдам түседі.

б) екі жақты бүйрек үсті безінің оперативті түрде алып тастау.

Глюко- және минералокортикоидтармен өмір бойы алмастыру терапиясының адреналэктомиясы.

Операциядан кейінгі асқынулар: нельсон синдромы, (гипофиздің ісіктің өсуі) бүйрек үсті безінің жеткіліксіздігінің лабильділігі және тері жамылғысының айқын гиперпигментациясы.

в) комбирленген ем: аурудың орташа ауылық ағымы кезінде бүйрекүсті безінің біреуін оперативті түрде алып тастап және аралық гипофизарлы аймаққа сәулелі терапиямен емдейді.

г) нейрохирургиялық емдеу әдісі- гипофизді селективті адено-эктомиясы: микро және макро аденоманы алып тастау (90% сауығады).

д) медикаментозды әдісі гипофиз және бүйрек үсті безінің қызметі төмендейді. Бүйрек үсті безінің қыртысында кортикостероидтар биосинтезін блоктап, заттарды және АКТГ секрециясын басатын емдік терапия қосады.

1 Резерпин 1 мг/тәулігіне 3-6 ай, дифенин, ципрогептадин, бромокриптин (парлодел) + сәулелі терапия

Tabulettae Diphenini



ДИФЕНИН

ФЕНИТОИН 10 таблеток

Одна таблетка содержит: фенитоина 100 мг



II Элиптен, хлодитан + сәулелі немесе оперативті ем.

3) Симптоматикалық терапия белоцмірку, электролит алмасуының коррекциясын және компенсациясына АҚ және жүрек-тамыр жеткіліксіздігіне қарсы жүргізіледі.

а) анаболикалық стероидтар 0,5 г 1 рет 10-15 күнге беріледі дистрофиялық бұзылыстар ауырлығына байланысты

б) К препараттары және верошприон-гипокалиемиялық алкалозды емдеу үшін

в) бигуанидтер, кейде сонымен бірге стероидты диабетте. Инсулин-оперативтік көмек алуында.

г) Жүрек гликозидтері жүрек тамыр жеткіліксіздігінде монегонды дәрілер берілмейді

д) антибиотиктер- септикалық белгілер болғанда

е) остеопорозды емдеуде: (12-18 ай)

ішектегі Са тұздарының сіңірілу процессін жеделдетуге қарсы сүйек матрицасындағы Са тұздарының фиксациясына қарсы сүйек тканындағы белок компонентін қалыптастыруға қарсы Д3 витамині 4-6 ай

Са препараттары 3г/тәулігіне

Иммунодефицит жағдайда биостимуляторлар

Т-активин

* 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.

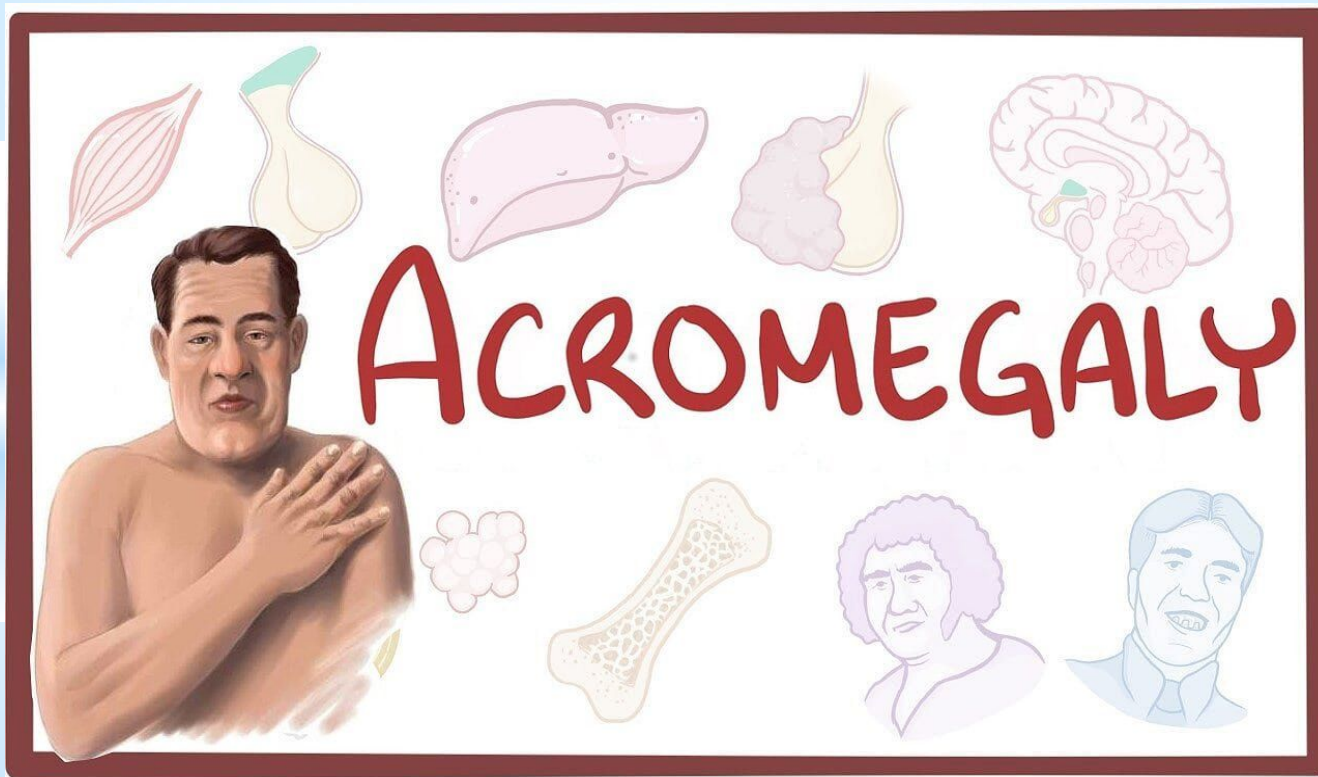


* **Акромегалия**

* 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 тершеңдікке 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).

*Емдеудің мақсаты - белгілерді жеңілдету, қайталануын болдырмау үшін ісік мөлшерін азайтады ұзақ мерзімді аурулар мен өлім-жітім 7. Емдеуге арналған опцияларды хирургия, дәрі-дәрмекті терапия және радиоферментті трансспеноидальді хирургия Бұл емдеудің алғашқы нұсқасы ретінде қарастырылады.

Patient name : _____
Address : _____ Phone : _____
Height : _____ Weight : _____



Diagnosis

Acromegaly



*Емдеу • Хирургия • Рентгенотерапия •
Медицина - Соматостатин аналогтары
(октреотид, ланреотид) - ӨГ рецепторлардың
антагонисті (pegvisomant) - аралас терапия

* ACROSTUDY Неміс когортында (Kohort) диабеттік пациенттердің орташа мәні ($n = 85$) орташа мәні HbA1c ($7.0 \pm 1.0\%$) Pegvisomant пен емделді. HbA1c мәндері бар науқастарда $6,6 \pm 1,0\%$ метаболикалық жағдай азғана өзгерді. • Pegvisomant емінен кейін пациенттердің ешқайсысы қарқынды антидиабетикалық терапияны талап етпеді.

With the prefilled diluent syringe, SOMAVERT offers simpler preparation for self-injection.



Диабеттік акромегалиясы бар науқастар жоғары дозалы Pegvisomant алған кезде тиісті ем алады. • Қандағы инсулин деңгейлері Pegvisomant терапиясының табысын анықтайды (экзогендік инсулинді алатын пигменттер Pegvisomant-тің ең жоғары дозасын алды). Зерттеу нәтижелері бауырдағы GH рецепторларының өрнектері интрулиннің деңгейін анықтайтын соңғы зерттеулерді қолдайды.



*Google.kz

*Wikipedia.org

*<https://diseases.medelement.com/>

***Қолданылған
әдебиеттер:**