

# Akromegalie

## ■ Co je to akromegalie?

Akromegalie je onemocnění způsobené nadprodukcí růstového hormonu. V dospělém věku patří k vnějším nejnápadnějším projevům růst koncových částí těla – od toho je také odvozen název (z řeckých slov akros – koncový, okrajový, a megalos – velký). Pokud stav zvýšené tvorby růstového hormonu nastal ještě v době před uzavřením růstových chrupavek, vede k obřimu vzrůstu – gigantismu.

Téměř ve všech případech je příčinou nadprodukce růstového hormonu nezhoubný nádor podvěsku mozkového – adenom hypofýzy (hypofýza je umístěna na spodině mozku, uprostřed hlavy za kořenem nosu). Jen ve zcela vzácných případech je příčina jiná (například porušená regulace tvorby růstového hormonu u McCuneova-Albrightova syndromu nebo patologická produkce hormonu, který podněcuje zvýšenou tvorbu růstového hormonu). V době, kdy je onemocnění diagnostikováno, bývá většinou (v 75–80 %) nádor hypofýzy větší než 1 cm.

## ■ Jaké jsou projevy akromegalie?

Projevy onemocnění jsou vyvolány vysokou koncentrací růstového hormonu v krvi a jeho působením prakticky na všechny tkáně organismu a mohou být zapříčiněny též lokálním tlakem nádoru na okolní struktury, pokud je nádor větších rozměrů.

Vysoká koncentrace růstového hormonu může vyvolat níže uvedené příznaky. Často bývají u pacientů vyjádřeny jen některé příznaky a bývají vyjádřeny různě nápadně. Jsou uvedeny jen ty nejčastější:

- růst rukou a nohou do šířky, kolíkovité prsty rukou, nutnost zvětšení prstenů, růst nosu, uší, dolní čelisti, jazyka, zhrubění rysů v obličejí, rozestup zubů
- růst do výšky u mladých jedinců, u kterých

se ještě neuzavřely růstové štěrby

- otoky rukou a nohou, otok jazyka;
- nadměrné pocení
- syndrom karpálního tunelu, brnění rukou;
- vysoký krevní tlak
- cukrovka
- chrápání a syndrom poruchy dýchání ve spánku
- bolesti hlavy
- poruchy srdečního rytmu, selhávání srdce
- artrotické změny kloubů, bolesti kloubů a páteře
- zvětšení štítné žlázy
- polypy v tlustém střevě
- únava
- poruchy menstruace, poruchy plodnosti

Růst nádoru tlakem na okolní struktury může způsobit:

- bolesti hlavy v čele, za očima nebo na temeni;
- poruchy zraku, poruchy zorného pole;
- poruchy okohybných nervů.

## ■ Jak akromegalii diagnostikujeme?

Diagnostika akromegalie se provádí na endokrinologickém pracovišti. Endokrinologie je obor, který se zabývá onemocněním žláz s vnitřní sekrecí (žláz, které tvoří hormony).

Diagnózu akromegalie stanoví lékař z projevů, které uvádí pacient, z klinického obrazu při vyšetření pacienta a z laboratorních testů. V laboratorních testech stanovujeme koncentraci růstového hormonu a hormonu označovaného jako IGF–1 (inzulinu podobný růstový faktor 1) v krvi. Protože koncentrace růstového hormonu může v krvi kolísat, provádíme

# Akromegalie

někdy několik krevních odběrů půl hodiny po sobě nebo provádíme tzv. test s podáním glukózy. Během tohoto testu se odebere krev, poté pacient vypije vodu s glukózou (cukrem) a pak se nabírá krev na stanovení růstového hormonu. Při onemocnění akromegalií nedojde při tomto testu k potlačení koncentrací růstového hormonu v krvi.

Při těchto testech stanovujeme i další hormony podvěsku mozkového, abychom komplexně zhodnotili jeho funkci.

## ■ Proč je potřeba akromegalií léčit?

Akromegalie je závažné onemocnění, které má nepříznivé účinky na celou řadu orgánů v těle, jak vyplývá z toho, co bylo výše uvedeno o projevech akromegalie. Pokud není akromegalie léčena, má to za následek zvýšenou nemocnost a zkrácení průměrné délky života pacientů s akromegalií. Úspěšná léčba akromegalie zbavuje pacienta obtíží nebo je zmírňuje, zabraňuje dalšímu rozvoji orgánových komplikací onemocnění a tím významně zlepšuje kvalitu života. Výsledky studií ukazují, že úspěšná léčba akromegalie (potlačení její aktivity) vede k prodloužení průměrné délky života na úroveň obecné populace.

## ■ Cíle a možnosti léčby akromegalie

1. odstranit nebo zmenšit nádor hypofýzy
2. potlačit sekreci růstového hormonu nebo zabránit jeho působení na tkáň organismu
3. zachovat funkční zdravou hypofýzu, pokud to lze, popřípadě nahradit chybějící hormony podáváním příslušných léků
4. zabránit dalšímu poškození zrakových nervů a dalších struktur v těsné blízkosti nádoru. V léčbě akromegalie máme k dispozici tyto léčebné postupy: operaci, záření a farmakologickou léčbu.

## ■ Operace

Operace představuje nejrychlejší způsob, jak dosáhnout poklesu koncentrace růstového hormonu a odstranění celého hypofyzárního adenomu, nebo alespoň jeho velké části. Vzhledem k tomu, že adenomy bývají v době stanovení diagnózy akromegalie v 75–80 % již velké, není většinou možné odstranit nádor celý. Výrazné zmenšení nádoru a tím i zmírnění aktivity onemocnění umožňuje významně zlepšit situaci pacienta a vytvořit vhodnější podmínky pro další léčbu – ozáření a farmakologickou léčbu.

Operace se dnes provádí ve více než 90 % nose a jen výjimečně je operace vedena z řezu v oblasti spánku.

## ■ Ozařování

Ozařování většinou aplikujeme tam, kde zůstal zbytek nádoru, který není možné odstranit operací. Ozařování nádoru vede postupně k jeho poškození, poklesu hormonální aktivity a často i ke zmenšení objemu nádoru. Účinek záření se projevuje až v průběhu měsíců a let. Nejčastěji používáme, jsou-li pro to vhodné podmínky, ozáření Leksellovým gama nožem. Ozáření gama nožem umožňuje přesně nádor zaměřit a ozářit v jednom sezení. Pokud nelze ozářit v jedné dávce, upravuje se léčba dle konkrétní situace.

Dosavadní zkušenosti ukazují, že u poloviny pacientů dojde k vyhasnutí hormonální aktivity nádorových buněk přibližně do pěti let od ozáření gama nožem. V převážné většině případů se volí ozáření až po operaci, která nádor maximálně zmenšila, a jen zcela výjimečně se ozáření aplikuje jako první léčba.

# Akromegalie

## Farmakologická léčba

K farmakologické léčbě akromegalie se používají tři skupiny léků: dopaminergní agonisté, analoga somatostatinu a blokátor receptorů růstového hormonu.

**1. Dopaminergní agonisté** působí na příslušné receptory na buňkách nádoru a způsobují u nádorů citlivých na tuto léčbu potlačení jejich aktivity (snížení koncentrací růstového hormonu a IGF-1 v krvi) a někdy i zmenšení nádoru. Používá se kabergolin, který je nejúčinnější a pacienti nejlépe snášeni.

**výhody** — jednoduché podávání ve formě tablet, minimum vedlejších účinků

**nevýhody** — dostatečná odpověď na léčbu jen u malé části pacientů

**2. Analoga somatostatinu** (oktreotid, lanreotid, pasireotid) působí na odpovídající receptory na buňkách nádoru, kde tlumí hormonální aktivitu nádorových buněk a vedou často také ke zmenšení nádoru.

**výhody** — vyšší účinnost než dopaminergní agonisté, závisí na dávce léku

**nevýhody** — vedlejší účinky, jako jsou průjem, tvorba žlučových kamenů, plynatost, manifestace nebo zhoršení diabetu

**3. Blokátor receptorů růstového hormonu** (pegvisomant) blokuje receptory růstového hormonu ve všech tkáních organismu a tím brání působení nadbytku růstového hormonu tvořeného nádorem.

**použití** — poslední volba při nedostatečné účinnosti předchozích metod

**podávání** — podkožní injekce

**vedlejší účinky** — reakce v místě vpichu nebo asymptomatický vzestup hodnot jaterních testů

## Průběh léčby a sledování pacientů

Pacienti s hormonálně aktivní akromegalií jsou léčeni v endokrinologických poradnách ve spolupráci s neurochirurgickými a radioterapeutickými pracovišti.

— po vyléčení — kontroly aktivity onemocnění a vyšetření magnetickou rezonancí v delších intervalech pro zachycení případné recidivy.

— hodnocení hypofýzy — vyšetření dalších hormonů hypofýzy a endokrinních žláz řízených hypofýzou; chybějící hormony jsou dodávány formou léků

Pokud máte podezření na akromegalii nebo potřebujete konzultaci, obraťte se na odborné endokrinologické ambulance 3. interní kliniky, 1. LF UK a VFN v Praze, která je evropským centrem pro vzácná endokrinní onemocnění. Získejte přesnou diagnózu a moderní léčbu akromegalie pod vedením zkušených odborníků.

Neodkládejte řešení tohoto závažného onemocnění – včasná léčba může výrazně zlepšit kvalitu i délku Vašeho života.



European  
Reference  
Network



Endo-ERN



1. LÉKAŘSKÁ  
FAKULTA  
Univerzita Karlova



VŠEOBECNÁ FAKULTNÍ  
NEMOCNICE V PRAZE