Akromegalija, redka a smrtonosna bolezen

Ali ste morda opazili, da vsako leto potrebujete večjo številko čevljev? So prsti na rokah postali bolj zadebeljeni in večji? Je primerjava fotografij iz mlajših let pokazala na danes neprimerljivo bolj izstopajoče ličnice, brado, čelo, nos, uhlje?
Bi lahko k temu dodali še neprijetno znojenje, glavobole, bolečine v sklepih, motnje vida, spremenjen glas ali motnje spanja?
Marsikaj od naštetega nikakor ni nujno povezano z boleznijo, v določenem številu pa vendarle lahko gre za – praviloma dolgo spregledano – akromegalijo ...

Že beseda je verjetno širše manj znana, kaj šele podrobnosti o sami naravi bolezni, o vzrokih zanjo, njenem odkrivanju, možnostih zdravljenja. Akromegalija se najpogosteje kaže z zunanjimi znaki, to je s povečano rastjo zunanjih telesnih aker (izrastkov) in je po tem tudi dobila ime.

9 od 10 bolnikov ne dočaka svojega 60 leta

Akromegalija je bolezen, ki nastane zaradi čezmernega izločanja rastnega hormona pri ljudeh, ki so že prenehali rasti, najpogosteje v tretjem in četrtem desetletju življenja. Značilna je rast distalnih delov kosti, hrustanca in skoraj vseh mehkih tkiv. Poleg tipičnih sprememb videza je za akromegalijo značilno povečano obolevanje za srčnožilnimi in sladkorno boleznijo ter 2 do 3 krat večja umrljivost. Ker nastajajo spremembe počasi, se postavi diagnoza v povprečju šele 10 let po pojavu prvih simptomov.

Nezdravljeni akromegaliki imajo v povprečju za 10 let krajše življenje. Polovica bolnikov z aktivno boleznijo pa umre pred 50. letom starosti, do 60. leta pa jih umre že 89 %. Glavni vzrok smrti so kardiovaskularne bolezni.
Zaradi slabe napovedi bolezni je potrebno akromegalijo čimprej prepoznati in jo ustrezno zdraviti. Če nanjo mislimo, jo lahko prepoznamo na prvi pogled.

V Sloveniji 6 do 8 novi bolnikov vsako leto

Akromegalija je redka bolezen, v Sloveniji vsako leto zboli 6 do 8 ljudi. Enako pogosto zbolijo tako moški kot tudi ženske. Bolezen povzroči prekomerno izločanje rastnega hormona, najpogostejši vzrok za to pa je adenom na hipofizi. (hipofiza je glavna endokrina žleza).
Rastni hormon spodbuja k rasti kožo, mišice, kosti, hrustanec, vezivo, notranje organe; le možganov in hrbtenjače ne. Povzroča tudi motnje v presnovi ogljikovih hidratov, vitamina D in kalcija. Ker bolezenske spremembe nastajajo postopoma, jih bolniki niti ne opazijo.

Kako prepoznati akromegalika?

Videz bolnika z akromegalijo je spremenjen in zelo značilen za bolezen. Koža je po vsem telesu zadebeljena, bolnik ima nabrekle veke, poglobijo se gube, kar vse skupaj daje obrazu grob videz.
Zaradi povečanega števila in delovanja znojnic in lojnic se pojavi čezmerno potenje in mastna koža.

Bolnik ima povečan nos, ustnice, jezik in ušesa. Glas se poglobi in postane doneč, ker se podaljšajo glasilke in povečajo grlo ter obnosne votline. Zadebelijo se mehka tkiva dlani in stopal, prsti postanejo debeli in okorni zato bolniki potrebujejo večje čevlje in rokavice.
Ob naštetem je treba omeniti še glavobol, ki je pri bolnikih z akromegalijo zelo pogost. Povzroča pa ga že omenjeni adenom na hipofizi, ki se lahko razrašča na možganskem dnu.

Poleg mehkih tkiv začnejo rasti tudi nekateri deli skeleta: zadebeli se lobanja, obrvni loki štrlijo naprej, povečajo se ličnice. Spodnja čeljust zraste pred zgornjo, zobje se razmaknejo. Razrašča se sklepni hrustanec, pojavijo se eksostoze, predvsem pa bolečine v velikih sklepih, razvije se napredujoč degenerativni artritis. Najpogosteje so prizadeti kolenski, kolčni, skočni sklepi in komolci. Hrbtenična vretenca se razširijo, medvretenčne ploščice se v ledvenem in vratnem delu zadebelijo, v prsnem pa zožijo, predvsem v sprednjem delu.
Na stikih kostnega in hrustančnega dela se rebra podaljšujejo, kar daje prsnemu košu skupaj s kifozo sodčast videz.

Z napredovanjem akromegalije se povečajo notranji organi: srce, jetra, ledvice, debelo črevo. Pri visokem odstotku bolnikov z akromegalijo ugotavljajo povečan ali zadebeljen levi srčni prekat, tudi če bolniki nimajo hipertenzije ali sladkorne bolezni. Kardiovaskularni zapleti so najpogostnejši vzrok prezgodnje smrti.

Prav tako pa se z razvojem bolezni povečajo tudi pljuča. Zožijo se majhne dihalne poti, lahko se pojavi pljučna hipertenzija. Pogostni spremljajoči pojavi so hudo smrčanje in prekinitve dihanja med spanjem, ki so posledica zožitve dihalnih poti zaradi velikega jezika, prognatije, zadebelitve mehkih delov zgornjih dihalnih poti.

Pri eni tretjini bolnikov se razvije tudi sladkorna bolezen.

Bolniki imajo torej različne nespecifične težave in lahko si predstavljamo, koliko časa krožijo od enega do drugega pregleda, saj manj kot 20 odstotkov ljudi s to boleznijo išče zdravniško pomoč zaradi primarnih simptomov.

Endokrinologija je veja medicine, ki se ukvarja z zdravljenjem endokrinega sistema in hormonov. Zdravnik specialist, ki deluje na področju endokrinologije je endokrinolog. Akromegalijo zdravijo specialisti endokrinologi.

Zdravljenje akromegalije

Obstajajo trije načini zdravljenja akromegalije, operativna odstranitev adenoma, obsevanje in zdravljenje z zdravili.
V primerih, ko je tumor na hipofizi ob odkritju bolezni manjši od 1 cm se v 90 odstotkih lahko odstrani z operacijo. Kadar je ta ob odkritju bolezni večji in se razrašča v okolna tkiva, je uspeh operacije bistveno manjši in se giblje med 30 do 50 odstotki. Ponavadi pa je ob postavljeni diagnozi že 70 do 75 odstotkov adenomov večjih. Kadar bolnika ni mogoče povsem pozdraviti s kirurškim posegom in to je precej pogosto, specialisti posežejo po zdravilih.

Na voljo so moderna in zelo uspešna zdravila, agoniste oziroma analoge somatostatina. Somatostatin je hormon, ki ga izloča predel možgan, ki uravnava delovanje hipofize. Z različnimi zdravili poskušajo zavreti pretirano izločanje rastnega hormona oziroma doseči ravnovesje v organizmu s selektivnimi zaviralci receptorjev za rastni hormon. Ena od možnosti zdravljenja za učinkovit nadzor nad boleznijo je analog somastatina, to je zdravilo sandostatin oziroma okreotid v tako imenovanih depo injekcijah, ki jih bolnik dobiva enkrat mesečno. Včasih pa je potrebno kombinirati različne oblike zdravljenja.

Ko se z zdravljenjem normalizira izločanje rastnega hormona se bistveno zboljša stanje mehkih tkiv, notranjih organov in zboljša se celo delovanje srčne mišice. Kostni izrastki in spremembe na kosteh ostanejo, zmanjšajo pa se številni drugi znaki in simptomi in preprečijo že omenjene hujše posledice akromegalije.

Slovarček:
distálen -lna -o prid. (â) anat. *bolj oddaljen od trupa:* distalni del kosti
kifóza -e ž (o͝) med. *povečana ukrivljenost hrbtenice nazaj*
prognatija*, štrleča brada, pomaknjena spodnja čeljust*
eksostoza *koščen izrastek, Benigna kostna tvorba*
Hiperostoza *nenormalen razvoj kostnega tkiva*

Morda se opazili katerega od naslednjih znakov in simptomov bolezni:

- zadebeljena mehka tkiva dlani in stopal, debeli in okorni prsti,
- spremembe ne obrazu:

povečan nos, ušesa, ustnice, jezik, otekanje vek, povečane ličnice, čelo, spodnja čeljust je zrasla pred zgornjo, zobje so se razmaknili,

- čezmerno potenje in zadebeljena, mastna, lahko tudi aknasta koža,
- poglobljen, doneč glas, ki je posledica podaljšanih glasilk, povečanega grla in obnosnih votlin,
- hudi glavoboli,
- motnje vida,
- utrujenost, bolečine v sklepih,
- smrčanje, zastoj dihanja med spanjem,
- motnje menstrualnega cikla/impotenca. 1

Če imate katero od naštetih težav in ne poznate vzroka zanjo, se posvetujte s svojim zdravnikom.

1.PFEIFER, Marija. Bolezni endokrinih žlez: /Akromegalija in gigantizem, /V: KOCIJANČIČ, Andreja (ur.), MREVLJE, Franc (ur.), ŠTAJER, Dušan (ur.). /Interna medicina/. Ljubljana: Littera picta, 2005, str. 807-811.