

Дзевульська І. В.,

*кандидат медичних наук, доцент кафедри анатомії людини
Національного медичного університету імені О. О. Богомольця*

Маліков О. В.,

*асистент кафедри анатомії людини
Національного медичного університету імені О. О. Богомольця*

Бондарець Д. В.,

*студент
Національного медичного університету імені О. О. Богомольця*

ДОСЯГНЕННЯ НАУКИ У ВИВЧЕННІ АКРОМЕГАЛІЇ

Анотація. Статтю присвячено дослідженню акромегалії. Розглядаються етіологія, клінічні ознаки, діагностичні методи та лікування даного захворювання. Також наводяться історичні дані щодо деяких особистостей, які страждали на акромегалію і залишили свій слід як в історії медицини, так і у своїй професії.

Ключові слова: акромегалія, етіологія, діагностичні методи, методи лікування, гормони.

Постановка проблеми. Акромегалія – важке нейроендокринне захворювання, обумовлене хронічною надлишковою секрецією соматотропного гормону (СТГ) в осіб із закінченням фізіологічного росту та диспропорційним ростом кісток, хрящів, м'яких тканин, внутрішніх органів, а також порушенням функціонального стану серцево-судинної, дихальної систем, ендокринних залоз. Причиною захворювання в переважній кількості випадків є гормональна пухлина гіпофіза (соматотропінома). За відсутності своєчасного та адекватного лікування, прогресування захворювання призводить до стійкої інвалідизації та значного скорочення тривалості життя. Смертність серед хворих на акромегалію у 100 разів вища, ніж у загальній популяції.

Виклад основного матеріалу дослідження. Приблизно 50% невиліковних хворих помирають у віці до п'ятдесяти років. Основними причинами високої смертності та скорочення тривалості життя є ускладнення, які розвиваються при даному захворюванні: серцево-судинна патологія, цукровий діабет та його ускладнення, захворювання органів дихання, злоякісні новоутворення шлунково-кишкового тракту та інші. У свою чергу, своєчасна діагностика та адекватне лікування даного захворювання дозволяє зменшити частоту смертності від акромегалії у 2-5 разів.

Перші згадки про богів та героїв-велетнів можна зустріти уже в міфах Давньої Греції. У Давньогрецькому епосі гігантами вважались діти Урана та Геї – Титани (Океан, Кей, Крист, Дипирон, Іапет, Кронос), син Посейдона та Геї володар Лівії Антей, міфічні Циклопи – велетні-ковалі, діти Урана та Геї (Бронт, Стероп, Арг), котрі викували для Зевса блискавки та громові стріли. Відомі також Біблійні персонажі – велетні Голіаф та Король Ог, якому необхідне було ліжко довжиною 4 метри.

У 1864 році Andrea Verga вперше описав зміни зовнішності, характерні для акромегалії, і ввів термін «prosopectasia» (від грец. «prosopon» – лице, «ektasis»

– збільшення). На автопсії Verga виявив у свого пацієнта аденому гіпофіза. У 1881 році Vincenzo Brigidi в італійського актора зі змінами зовнішності, які є характерними для акромегалії, виявив «порожнє» турецьке сидло. Французький невропатолог Pierre Marie в 1886 році описав сімейний випадок акромегалії у двох братів Антуана та Батіста Хуго (Рис. 1). Саме він уперше запропонував термін «акромегалія» (від грец. «akron» – кінцівка, «megas» – великий).

За останнє десятиліття в багатьох країнах світу були сформовані й успішно підтримуються національні реєстри хворих акромегалією, які дозволяють забезпечити доступність кваліфікованої медичної допомоги для всіх пацієнтів, незалежно від їх матеріального стану та місця проживання.

У Росії з 2005 року розпочав роботу Єдиний російський реєстр. Кожний пацієнт зареєстрований у спеціальній базі даних за наступними параметрами: демографічні дані, симптоми захворювання, розгорнутий діагноз, розміри та характер пухлини гіпофіза, гормональні показники, очні та неврологічні розлади, методи лікування, ускладнення.

Найчастіше на акромегалію страждають люди віком 35-45 років, але стаються поодинокі випадки захворювань серед людей похилого віку. Акромегалія зустрічається відносно рідко – 60 хворих на 1 млн. Це захворювання асоціюється із прогресуючою інвалідизацією і скороченням тривалості життя.

СТГ (соматотропний гормон) виділяється ацидофільними ендокриноцитами гіпофіза, на долю яких приходить 50% клітин усіх клітин передньої частки гіпофіза. Гіпофіз здорової людини містить 5-10 мг соматотропного гормону, за добу виділяється 500-875



Рис. 1.

мкг. Кількість виділеного гормону росту залежить передусім від віку та статі. Він коливається від 0,02 до 0,06 МЕ/кг/добу. З віком кількість гормону росту, який виділяється, зменшується: починаючи з 20 років кожні десять років кількість виділення СТГ зменшується приблизно на 10-12%.

Для соматотропного гормону характерним є те, що він виділяється через декілька годин після того, як людина засинає, а протягом дня концентрація цього гормону у крові доволі мала.

Чіткого взаємозв'язку виникнення акромегалії в залежності від статі не виявлено, але більшість авторів указують на велику схильність жінок до даного захворювання.

Під час аналізу анамнестичних даних більше половини хворих відмічають появу ознак захворювання на фоні повного здоров'я, близько 18% хворих пов'язують початок захворювання з попередньою черепно-мозковою травмою, близько 5% жінок – із повторними абортами та пологами, у 20% хворих на акромегалію в анамнезі наявні хронічні отити з частими загостреннями.

За ступенем активності захворювання виділяють дві стадії: активну стадію (фазу) захворювання та стадію ремісії.

За характером перебігу захворювання буває прогресуючим або торпідним.

Акромегалія може бути спричинена такими факторами:

- пухлиною гіпофіза (95%): аденомою гіпофіза, аденокарциномою;
- ектопічною секрецією гормону росту: ендокраніальної (пухлина глоткового та сфеноїдального синуса), екстракраніальної (пухлина підшлункової залози, легень, середостіння);
- ектопічною секрецією соматоліберину: ендокраніальної (гангліоцитома), екстракраніальної (карциноїд підшлункової залози та легень).

Клінічні прояви захворювання обумовлені тривалою гіперсекрецією соматотропного гормону.

Виділяють клінічні прояви, пов'язані зі збільшеною секрецією соматотропіну та збільшенням росту пухлини.

До клінічних проявів, які обумовлені безпосереднім впливом пухлини, відносять головний біль, порушення зору (атрофія зорового нерва); внутрішньочерепну гіпертензію; гіперпролактинемію (галакторея, порушення менструального циклу); рідко апоплексію гіпофіза (геморагічний інфаркт) і гіпоталамічну дисфункцію.

Як правило, діагностика акромегалії не викликає великих труднощів, якщо сформовані типові клінічні прояви даної патології. Недаремно кажуть, що хворі, які страждають на акромегалію, більше схожі один на одного, аніж на родичів. Для встановлення точного діагнозу та вибору оптимального методу лікування необхідно провести низку лабораторно-інструментальних досліджень.

Лабораторну діагностику акромегалії починають із дослідження базальної секреції СТГ. Визначення вмісту СТГ зранку проводиться 3 рази з інтервалом в 1-2 дні, при цьому оцінюється середнє значення. У більшості хворих на акромегалію базальний рівень СТГ підвище-

ний. Слід пам'ятати, що можливе помилкове підвищення базального рівня СТГ на фоні стресу, при тривалому больовому синдромі, цукровому діабеті 2 типу, хронічних захворюваннях нирок, нервовій анорексії, цирозі печінки, голодуванні, зниженому вживанні білка.

Для лікування акромегалії застосовують хірургічний, медикаментозний методи лікування та променевою терапію. Вибір того чи іншого методу лікування визначають у залежності від розміру та характеру росту аденоми, ступеню її гормональної активності, віку хворого, а також наявності можливих ускладнень щодо будь-якого з методів лікування. Раніше метою лікування акромегалії була ліквідація джерела надлишкової секреції СТГ та усунення симптомів захворювання, обумовлених його гіперпродукцією, наразі ж акценти змістилися в бік зниження високого рівня смертності.

Першу операцію (скронева краніотомія) у пацієнта з акромегалією виконав F. T. Paul в 1892 році в Ліверпулі. У 1906 році Victor Horsley повідомив про декілька вдало виконаних ним операцій на гіпофізі скроневою фронтальним транскраніальним доступом.

Хірургічне лікування переслідує наступні цілі:

- нормалізація секреції СТГ;
- видалення пухлини та усунення неврологічних порушень;
- усунення ускладнень (кардіоміопатія, артропатія);
- збереження функцій аденогіпофіза та ліквідація ендокринних порушень, викликаних пухлиною;
- профілактика рецидиву пухлини;
- отримання зразків пухлинної тканини.

Більшість клініцистів сходяться на думці, що найбільш економічним і виправданим методом лікування, що дає змогу отримати швидкий клінічний ефект у більшості пацієнтів, є хірургічний.

В останній час для лікування хворих на акромегалію застосовують три класи лікувальних препаратів:

- аналоги СС (окреотид, ланреотид, пасериотид);
- антагоністи рецепторів СТГ (пегвісомант натрію);
- агоністи дофаміна (бромокріптин, хінаголід).

Ще у 80-ті роки основним методом лікування хворих на акромегалію була рентгенотерапія. Нині у зв'язку з розвитком нейрохірургії та розробкою високоефективних медикаментозних ліків показання до променевої терапії значно звузились. Доза опромінення визначалася розмірами пухлини, темпами росту, активністю процесу. Сумарна доза опромінення залежить також від чутливості аденоми до опромінення: велика і гормонально активна аденома більш чутлива до опромінення, в той час як невелика за розмірами аденома з низькою гормональною активністю характеризується рентгенрезистентністю.

Великим недоліком променевої терапії є досить частий розвиток таких ускладнень:

- некроз тканин мозку;
- інфаркт та ламуса;
- дисфункція черепно-мозкових нервів;
- порушення зору;
- темпоральна епілепсія;
- синдром «пустого турецького сідла»;
- підвищений ризик злоякісних новоутворень головного мозку.

Усе більшого значення набуває новий метод променевої терапії – стереотаксична гамматерапія або радіохірургія («гамма-ніж»), у якому поєднуються точність впливу та ефективність променевої методики, що дає змогу зменшити розміри опромінюваного поля і тривалості променевого впливу. Засновником стереотаксичної системи (Leksell Gamma Knife) вважається Ларс Лексел.

Дотримуючись сучасних тенденцій, у даний час метою лікування акромегалії є:

- зворотний розвиток симптомів та ознак захворювання;
- зменшення або стабілізація ознак пухлини;
- профілактика рецидиву захворювання;
- збереження функції аденогіпофіза.

Чимало людей, які страждали на акромегалію, відомі не лише через свій зовнішній вигляд, а й залишили слід у своїй професійній діяльності.



Анна Свон (1846-1888 роки) мала зріст 236 сантиметрів (Рис. 2). Анна народилася нормальною дитиною, але у віці 9 років стала рости не за роками, а за місяцями. Росла вона, доки у 19-річному віці не сягала 234 сантиметрів. Анна Свон була учасницею Шотландської циркової трупи, яка мандрувала багатьма країнами, доки не вийшла заміж за капітана гвардійців Мартина Бейца,

зріст якого сягав 2 метри 18 сантиметрів. Із чого ми можемо зробити висновок, що різниця у зрості сягала 16 сантиметрів на користь Анни.

Федір Андрійович Махнов (187-1912 роки) – християнин Старосільської волості Вітебського повіту Вітебської губернії (Рис. 3). З історії відомо, що найвищою людиною, котра жила на нашій планеті, є Федір Махнов, зріст якого сягав 2 метри 85 сантиметрів. Народився Федір у бідній християнській сім'ї на хуторі. Його батьки, два брати (Степан та Микола) та дві сестри були зростом вище середнього, але гігантами не вважались. Сам же Федір в юності був приблизно 2,5 метри. Довжина його стопи сягала 51 см, а долоні – 32 см. При цьому він важив 182 кг та був надзвичайно сильним. Деякий час Федір працював в цирку.



рис.3

Роберт Першинг Уодлоу (1918-1940 роки) – згідно з Книгою рекордів Гінесса є найвищим чоловіком у світовій історії, про зріст якого є достовірні відомості (Рис. 4). Страждав Роберт пухлиною гіпофіза та акромегалією. Коли віно помер, зріст його був 272 сантиметри,



рис.4

15 липня 1940 року Уодлоу, найвищий чоловік у світі, помер від сепсису.

Чимало легенд існує про відомого українського силача-важковаговика Ізота Руденка, який народився у селі Кропивня Новоград-Волинського району Житомирської області (Рис. 5). Його зріст дорівнював 234 сантиметри. Від природи Ізот був наділений великою фізичною силою і не цурався будь-якої роботи. Працював він лісорубом, дерева переносив, ніби сірники. Згодом Ізота Руденка запросили до цирку. У ті роки цирк слугував не лише місцем розваг, а й ареною для поєдинків відомих борців. Очевидці розповідають, що Ізотові не було рівних. У двадцяті роки на чемпіонаті світу у Франції Ізот переміг у двобої уславленого Дансея, перед поєдинком намастився жиром, і цього не помітив арбітр. Також розповідають, що Ізот Руденко боровся на рівні із самим Піддубним. Помер Ізот Руденко від отруєння у 1934 році. На сьогодні його скелет знаходиться на кафедрі анатомії людини Національного медичного університету ім. О.О. Богомольця.



рис.5

Висновки. Таким чином, нами було розглянуто історичні дані щодо деяких особистостей, які страждали на акромегалію, перебіг і клінічні ознаки цієї хвороби. Також здійснено аналіз методів діагностики та лікування даного захворювання.

Література:

1. Карачанцев Ю.И., Хижняк О.О., Микитюк М.Р., Куцын В.Н. Акромегалия и гигантизм. – Киев: Старт-98, 2010. – 132 с.
2. Сергієнко О.О. Основи захворювань гіпоталамо-гіпофізарної системи. – Львів: Атлас, 2002. – 116 с.
3. Мельниченко Г.А., Марова Е.И., Дзеранова Л.К. Диагностика и лечение нейроэндокринных заболеваний. – М.: Адамант, 2002.
4. Дедов И.И., Молитвослова Н.Н., Марова Е.И. Акромегалия: патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика,

методы лечения: Пособие для врачей. – Тверь: ООО Издательство «Триада», 2006. – 48 с.

5. Colao A., Ferone D., Marzullo P., Lombardi G. Systemic Complications of Acromegaly: Epidemiology, Pathogenesis, and Management [Text] // *Endocrine Reviews*. – 2004. – Vol. 25, № 1. – P. 102-152.
6. Criteria for Cure of Acromegaly: A Consensus Statement [Text] / A. Giustina, A. Barkan, F.F. Casanueva, F. Cavagnini // *J. Clin. Endocrinol. Metabol.* – 2000. – Vol. 85, № 2. – P. 526-529.

Дзевульская И. В., Маликов А. В., Бондарец Д. В.
Достижения науки в изучении акромегалии

Аннотация. Статья посвящена исследованию акромегалии. Рассматриваются этиология, клинические признаки, диагностические методы, а также лечение данного заболевания. Приводятся исторические данные, касающиеся некоторых личностей, которые стра-

дали акромегалией и оставили свой след как в истории медицины, так и в своей профессии.

Ключевые слова: акромегалия, этиология, диагностические методы, методы лечения, гормоны.

Dzevulska I., Malikov A., Bondarets D. Achievements of science are in the study of acromegaly

Summary. The article is sanctified to research of acromegaly. Etiology, clinical signs, diagnostic methods and treatment of this disease is examined. Historical data over, touching some personalities that suffered an acromegaly, are brought, and left the track both in history of medicine and in the profession.

Key words: acromegaly, etiology, diagnostic methods, treatment methods, hormones.