

Xəstəlik sinifi (XBT-10)	Endokrin sistemin xəstəlikləri, maddələr mübadiləsi və qidalanma pozğunluqları (E00-E90)
---------------------------------	---

İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)	Vaqif Süleymanov
---	-------------------------

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
-------------------------	--------------------

E 22	Akromeqaliya
-------------	---------------------

Akromeqaliya - fizioloji böyümə ilə tamamlanmış fiziki şəxslərdə böyümə hormonunun somatotropinin xroniki həddindən artıq istehsalı nəticəsində yaranan ağır neyroendokrin xəstəlikdir. Sümüklərin, qığırdaqların, yumşaq toxumaların, daxili orqanların patoloji qeyri-mütənasib periosteal böyüməsi, həmçinin ürək-damar, ağciyər sistemlərinin, periferik endokrin vəzlərin və müxtəlif növ maddələr mübadiləsinin morfofunksional vəziyyətinin pozulması ilə xarakterizə olunur.

Müalicə

v

Ambulator səviyyədə müalicə taktikası:

- somatotrop hormonun (STH) hipersekresiyası mənbəyinin aradan qaldırılması (və ya bloklanması);
 - normallaşma və ya böyümə hormonu və insulinə bənzər böyümə faktoru (İBF-1) sekresiyasının təhlükəsiz səviyyəsinə qədər azaldılması;
 - xəstəliyin klinik əlamətlərinin aradan qaldırılması;
 - xəstələrin həyat keyfiyyətinin yaxşılaşdırılması.

Konservativ terapiya daha tez-tez cərrahi və (və ya) radiasiya müalicəsinə əlavə olaraq istifadə olunur. Uzun müddət, çox vaxt ömür boyu davam edir.

Əsas dərmanların siyahısı (100% istifadə ehtimalı ilə);

Farmakoloji qrup	Dərmanın beynəlxalq adı	Tətbiq üsulu
Uzun müddət təsir göstərən somatostatinin analoqları	Lanreotid (Lanreotide)	60 – 120 mq 1 dəfə 28 gündə, dərialtı.
Uzun müddət təsir göstərən somatostatinin analoqları	Oktreotid (Octreotide)	28 gündə bir dəfə 10-30 mq

Əlavə dərmanların siyahısı (istifadə ehtimalı 100%-dən az)

Farmakoloji qrup	Dərmanın beynəlxalq adı	Tətbiq üsulu	Sübut səviyyəsi
Dofamin agonistləri	Bromokriptin (Bromocriptin)	Daxilə, gündə 10-20 mq 2-4 dozaya bölünür	Xəstələrin yalnız 10% -ində STH-nun sekresiyasını effektiv şəkildə azaldır
Dofamin agonistləri	Kaberqolin (Kabergolin)	Daxilə, həftədə 3 dəfə 0,5 mq-dan gündə 0,5 mq	Xəstələrin yalnız 30% -də STH-nun sekresiyasını normallaşdırır

Qeyri-dərman müalicəsi - pəhriz (rəhrizdə yavaş həzm olunan karbohidratlar olan qidaların üstünlük təşkil etməsi), qoruyucu rejim

Əlavə müalicə: uzun müddət fəaliyyət göstərən somatostatinin analoqları ilə müalicə zamanı-

- uzun müddət təsir göstərən somatostatinin analoqları ilə müalicənin effektivliyinə hər 3-4 aydan bir nəzarət edilməlidir (İBF-1 və ya oral qlükoza tolerantlıq testi STH təyini ilə). Effektivlik kifayət deyilsə, dərmanın dozası artır və ya terapiya əlavə dərmanlarla gücləndirilir.

- dərman remissiyasına nail olmuş xəstələrdə terapiyanın başlamasından 1-2 il sonra sonrakı dərman müalicəsinin məqsəd uyğunluğu barədə qərar vermək üçün onu 1-2 ay kəsmək və İBF-1 səviyyəsini təyin etmək lazımdır. Əgər İBF-1 səviyyələri dərman müalicəsi olmadan normal qalarsa, müalicə dayandırıla bilər.

- qaraciyərin, öd yollarının ultrasəs monitorinqi - ildə bir dəfə.

- radiasiya terapiyası alan xəstələrdə:

- ildə bir dəfə hipopituitarizmi müəyyən etmək üçün TSH, T4, kortizol və cinsi hormonlar təyin edilir, lazım gəldikdə hormonal müalicə aparılır.
 - neyrocərrahın müşahidəsi
 - KT və ya MRT - nəzarət əməliyyatdan 6-12 ay sonra, sonra ildə bir dəfə aparılır.
 - ildə bir dəfə görmə nəzarəti üçün bir oftalmoloq tərəfindən müayinə.
 - akromeqaliyanın ağırlaşmalarının diaqnostikası və müalicəsi - şəkərli diabet, arterial hipertoniya, ürəyin işemik xəstəliyi və s.
- Protokolda təsvir edilən diaqnostika və müalicə üsullarının müalicə effektivliyi və təhlükəsizliyinin göstəriciləri:
- xəstəliyin bir sıra klinik əlamətlərinin şiddətinin azalması və ya yox olması:
 - baş ağrıların və tərləmənin azalması;
 - üz xüsusiyyətlərinin yumşaldılması, əllərin və ayaqların ölçüsünün azalması;
 - əmək qabiliyyətinin artması;
 - reproduktiv funksiyanın bərpası.
 - İBF-1 səviyyəsinin normallaşdırılması
 - funksional testlərlə təsdiqlənmiş normal STH-un sekresiyasının bərpası
 - görmə sahələrinin bərpası

Ədəbiyyat

Акромегалия Версия: Клинические протоколы МЗ РК - 2018
(Казахстан)

<https://diseases.medelement.com/disease/%D0%B0%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B5%D0%B3%D0%B0%D0%BB%D0%B8%D1%8F-2018/16128>