

## ΑΑ10. Γιγαντισμός και Ακρομεγαλία

- ▶ Η αιτία της μεγαλακρίας και του γιγαντισμού, η υπερπαραγωγή της αυξητικής ορμόνης της υπόφυσης, έγινε γνωστή στα πρώτα χρόνια του 20ού αιώνα.
- ▶ Περιπτώσεις γιγαντισμού προκύπτουν από πρωτογενή έκκριση GH από όγκους της υπόφυσης που αποτελούνται από σωματοτροφικά (κύτταρα που εκκρίνουν GH) ή μαμμοσσοματοτροφικά (κύτταρα που εκκρίνουν GH και PRL), είτε με τη μορφή μικροαδενώματος της υπόφυσης είτε, σπάνια, μακροαδενώματος
- ▶ Αν και ο γιγαντισμός εμφανίζεται συνήθως ως μεμονωμένη διαταραχή, μπορεί επίσης να είναι χαρακτηριστικό μιας υποκείμενης ιατρικής κατάστασης όπως η πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία (MEN) τύπου 1, το σύνδρομο McCune-Albright (MAS), η νευροϊνωμάτωση ή το σύμπλεγμα Carney.



- ▶ Στην παιδική και εφηβική ηλικία, μια υπερβολική έκκριση GH πριν από την πλήρη επιφυσιακή σύγκλειση οδηγεί σε γιγαντισμό, που χαρακτηρίζεται από ασυνήθιστα ψηλό ανάστημα
- ▶ Η ακρομεγαλία είναι μια σπάνια ασθένεια και τα κλινικά χαρακτηριστικά της μεγαλακρίας αναπτύσσονται ύπουλα ,με αποτέλεσμα η διάγνωσή της συχνά καθυστερεί σημαντικά
- ▶ Η πιο κοινή αιτία μεγαλακρίας και γιγαντισμού είναι η αυξητική ορμόνη (GH) που εκκρίνει αδένωμα της υπόφυσης (PA), που ονομάζεται επίσης νευροενδοκρινικός όγκος της υπόφυσης
- ▶ Η μέση ηλικία για την έναρξη της μεγαλακρίας είναι εντός της 3ης δεκαετίας της ζωής, ενώ ο γιγαντισμός μπορεί να ξεκινήσει σε οποιαδήποτε ηλικία πριν από την επιφυσιακή σύντηξη
- ▶ Οι συχνές κλινικές εκδηλώσεις της άκρομεγαλίας περιλαμβάνουν αλλαγές στην εμφάνιση, κεφαλαλγία, πόνους στις αρθρώσεις καθώς και σοβαρές συστηματικές επιπλοκές όπως μεταβολικές, καρδιαγγειακές και οστεοαρθρικές συννοσηρότητες και υψηλότερο κίνδυνο ανάπτυξης όγκων



Αυξητική ορμόνη (GH)-εκκρίνουν αδενώματα της υπόφυσης που έχουν ετήσια επίπτωση περίπου 3 ανά 1.000.000 και επιπολασμό περίπου 60 ανά 1.000.000.



Η πιθανότητα εμφάνισης πολλαπλών όγκων που εκκρίνουν GH μεταξύ συγγενών πρώτου βαθμού σε μία μόνο οικογένεια είναι στατιστικά πολύ ασυνήθιστη και η εμφάνισή τους έχει ωθήσει πολλούς ερευνητές να θεωρήσουν ότι πρόκειται για κληρονομική διαταραχή



Ο επιπολασμός της μεγαλακρίας εκτιμάται μεταξύ 28 και 137 ανά εκατομμύριο ανθρώπων [5]. Στις περισσότερες μελέτες, οι γυναίκες επηρεάζονται ελαφρώς περισσότερο (1:1.24) από τους άνδρες



Σε νεαρά κορίτσια πολύ υψηλού αναστήματος, ανάμεσα σε διάφορους τρόπους αντιμετώπισης, δοκιμάστηκε η χορήγηση οιστρογόνων. Έπειτα σε ιστορικό οιστρογονικής θεραπείας, διαπιστώθηκε ανικανότητα σύλληψης μέσα στους επόμενους 12 μήνες από την έναρξη των προσπαθειών σύλληψης. Έτσι φάνηκε η αρνητική επίδρασή και στην γονιμότητα.



Εν κατακλείδι, η μεγαλακρία και ο γιγαντισμός έχουν τον ίδιο παθογενετικό μηχανισμό, αλλά διαφέρουν όσον αφορά την ηλικία έναρξης, ωστόσο η έγκαιρη διάγνωση θα βελτιώνει την ποιότητα ζωής του ασθενούς σπουδαία.