

Множествен дефицит на хипофизарни хормони
Серия № 11



Наръчник на пациента

Брошура със средна трудност за четене

Множествен дефицит на хипофизарни хормони - Серия №11 (последна ревизия - август 2006)

Тази брошура е създадена от Фернандо Вера и проф. Гари Бътлър от Великобритания (август 2006). Някои части от текста са извадки или модификации от серия брошури за растежа и неговите нарушения (трето издание, 2000) и могат да се използват заедно с тях, тъй като дават възможност за избор между брошури с идентична информация, но предназначени за хора от различни възрасти и с различни възможности за четене и разбиране. Номерирането във всяка серия е еднакво за по-лесно сравнение. Оригиналните серии на брошурата могат да бъдат изтеглени от сайтовете, посочени в края на брошурата.

Всички илюстрации са нарисувани и продуцирани от Фернандо Вера.

Тази брошура е част от серия брошури за различни хормонални заболявания. Останалите брошури са:

Серия № 3. Пубертет при деца с дефицит на растежен хормон.

Серия №4. Преждевременен пубертет

Серия № 5. Спешни състояния при деца с дефицит на кортизол и растежен хормон и деца с рецидивираща хипогликемия.

Серия № 6. Вродена адренална хиперплазия.

Серия №. Дефицит на растежен хормон при млади възрастни.

Серия № 10. Конституционално изоставане в растежа и пубертетното развитие.

Серия № 11. Множествен дефицит на хипофизарни хормони.

Серия № 12. Безвкусен диабет.

Серия № 13. Краниофарингеом.

Серия № 14. Интраутеринно изоставане в растежа или деца, малки за гестационната възраст.

Серия № 15.a. Хипертиреоидизъм.

Серия № 15.b. Хипотиреоидизъм.

Серия № 16. Захарен диабет тип 2 и затлъстяване.

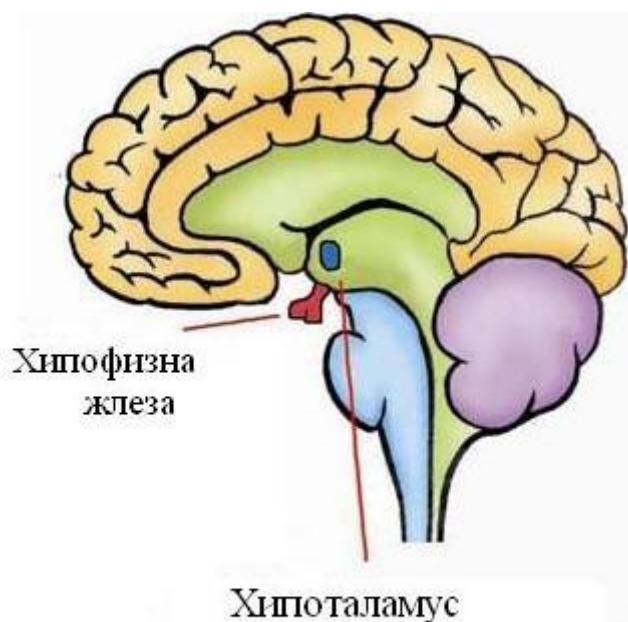
Създаването на тези брошури е подкрепено от Serono-Merck Ltd, Великобритания. Допълнителна помощ е оказана от Детската растежна фондация (www.childgrowthfoundation.org).

Въведение

Тази брошура има за цел да обедини много аспекти от дефицита на различните хипофизарни хормони и лечението на тези състояния. В други брошури от поредицата е дадена повече информация за дефицита на всеки отделен хормон. Вашият лекар или сестра ще Ви даде от тях, ако могат да Ви бъдат полезни.

Какво са хормоните?

Хормоните са вещества в тялото, които оказват различни ефекти. Те регулират различни телесни процеси, като растеж, глад, жажда, размножаване. Хормоните се произвеждат в две части на мозъка, наречени хипоталамус и хипофизарна жлеза. Понижаването на нивото на някой хормон обикновено е резултат от проблеми в хипоталамуса, хипофизната жлеза или и двете.



Какво е множествен дефицит на хипофизарни хормони?

Множествен дефицит на хипофизарни хормони възниква, когато мозъкът не може да произвежда достатъчно количества от повече от един хормон. Това може да включва някои или всички от следните хормони:

- Растежен хормон (РХ): Той отговаря за растежа на децата.
- Гонадотропини (ФСХ и ЛХ): Те отключват пубертета и контролират плодовитостта.
- Тиреоидни хормони (ТСХ): Контролират скоростта на работа на организма (обмяната на веществата).
- Антидиуретичен хормон (АДХ): той контролира количеството на урината.
- Адренкортикотропен хормон (АКТХ): Помага за поддържане на нормална кръвна глюкоза (захар), необходима за енергия.

Какви са причините за множествен дефицит на хипофизарни хормони?

В много случаи причините за това не са ясни. В други случаи причината е вродена аномалия на мозъка. Също така причина може да бъде и лъчетерапия на мозъка или увреждане на хипофизата и хипоталамуса от киста или тумор или след хирургична интервенция. Обикновено първият хормон, чийто дефицит се извява, е растежният хормон. След това този дефицит бива последван от недостиг на гонадотропини, на тиреоидстимулиращия хормон и на адреналокортикостероидния хормон.

Времето, през което възникват тези дефицити, е различно за различните хора. При някои хора недостигът на всички хормони възниква бързо, докато при други могат да минат години до появата на множествен дефицит.

Как се лекува множественият дефицит на хипофизарни хормони?

Както вече споменахме, множественият дефицит на хипофизарни хормони възниква, когато в организма има недостиг на повече от един хормон. Лечението се състои в заместване на тези хормони с техни синтетични форми. Тези синтетични форми са еднакви с естествените хормони, но действието им е по-продължително. Съответното лечение за всеки един хормонален дефицит е описано по-долу:

- **Дефицит на растежен хормон (РХ):** Главната функция на този хормон е да стимулира растежа. Освен това, при възрастните той има други важни функции. Лечението на този дефицит е чрез инжекции. При децата отговорът към лечението се оценява чрез мониториране на растежа. При подрастващи и млади възрастни се използват други методи, включващи измерване на мускулната маса, костната плътност и качеството на живот като цяло.
- **Дефицит на гонадотропини (ФСХ и ЛХ):** Тези хормони са необходими за развитие на пубертета. Дефицитът на тези хормони се лекува чрез заместване с полови стероиди. При момчетата това е **тестостерон** (инжекции, таблетки или дермален гел), а при момичетата това са **естроген и прогестерон** (таблетки или кожни лепенки). В зряла възраст лечението е необходимо, за да се осигури фертилитет. Това е по-сложно лечение, което се извършва чрез инжекции на гонадотропин-рилизинг хормон или на гонадотропини съобразно предварително изготвен план.



- **Дефицит на тиреоидни хормони (ТСХ):** Недостиг на тези хормони води до недостатъчна активност на щитовидната жлеза. Това засяга растежа, а също забавя и много други умствени и обменни функции на тялото. Заместителното лечение на този дефицит е чрез таблетки един път дневно.
- **Дефицит на адренокортикотропен хормон (АКТХ):** Този хормон помага за производството на хидрокортизон. Той е важен за общото самочуствие и за поддържане на нормално кръвно налягане и кръвна глюкоза в тялото. Заместителното лечение обикновено е под формата на таблетки. Нормалният растеж на децата показва, че дозата е подбрана правилно. Ако е твърде висока, растежната скорост ще бъде засегната и ще се намали.
- **Дефицит на антидиуретичен хормон (АДХ):** Този хормон, известен още като вазопресин, отговаря за поддържане на водния баланс в тялото. Без вазопресин тялото ни няма да задържа течности, дори и ако прием големи количества от тях. Дефицитът на този хормон води до състояние, известно като „безвкусен диабет“. Лечението на безвкусния диабет е под формата на таблетки, интраназални капки или спрей.

Как може да се предвиди има ли множествен дефицит на хипофизарни хормони при деца с дефицит на растежен хормон?

Да се предвиди дали дете с дефицит на растежен хормон ще развие последващи хормонални дефицити, може да бъде трудно.

За това може да помогне провеждането на специално рентгенологично (скенер) или магнитно (ядрено-магнитен резонанс) изследване. Тези изследвания ще покажат размера на хипофизната жлеза и как тя изглежда. Резултатите ще помогнат за поставяне на диагнозата. Децата с аномалия на мозъка (напр. септо-оптична дисплазия) обикновено развиват множествен дефицит на хипофизарни хормони.

Някои деца може да имат допълнителни симптоми като:

- Забавяне на скоростта на растеж
- Хипогликемия (ниска кръвна захар)
- Закъсняване на пубертета



Първите тестове ще дадат възможност да се прецени колко и кои хормони не достигат. Недостигът на хормони може да се развие в течение на години. За ради това изследванията трябва да се повтарят през няколко години.

Допълнително, проверка на нивата на хормоните е необходима непосредствено преди пубертета. Това се прави, за да се прецени дали да се включи допълнително лечение. Следващото изследване на хормоните трябва да се направи, когато растежът спре. Това ще служи за потвърждение кои хормони са недостатъчни, преди да се продължи лечението на пациентите като възрастни.

Какви други източници на полезна информация има?

Целта на тази листовка е даде основна представа за дефицита на растежен хормон. Повече информация можете да намерите в следните източници:

- **European Society for Paediatric Endocrinology** ESPE Secretariat, BioScientifica Euro House 22 Apex Court Woodlands, Bristol BS32 4JT - UK Telephone No: + 44 (0) 01454 642208 Internet: <http://www.eurospe.org/>
- **British Society for Paediatric Endocrinology and Diabetes** BSPED Secretariat, BioScientifica Euro House 22 Apex Court Woodlands, Bristol BS32 4JT - UK Telephone No: + 44 (0) 01454 642208 Internet: <http://www.bsped.org.uk/>
- **Child Growth Foundation**
2 Mayfield Avenue, Chiswick London W4 1PW UK.
Telephone +44 (0) 20 8995 0257 Internet: <http://www.childgrowthfoundation.org/>

Можете също така да се консултирате за допълнителна информация с

Вашия лекар или сестра в района, където живеете.



Експертен център по редки ендокринни болести
УМБАЛ "Св. Марина" ЕАД, Варна
Expert Center of Rare Endocrine Diseases
UMHAT "Sv. Marina"- Varna
Р-л на центъра: проф. д-р Виолета Йотова, дм, дн
тел: +359 52/978577
факс: +359 52/302889
e-mail: vecred1@gmail.bg
www.svetamarina.com