

AKROMEHALI

Vad är akromegali?

Akromegali är en sjukdom som orsakas av för mycket tillväxthormon (GH = Growth Hormone). Normalt sett produceras tillväxthormon bara då och då under dygnet i ett antal korta pulser från hypofysen. Vid akromegali ser man istället en ständig och hög produktion orsakad av en tillväxthormonproducerande knuta i hypofysen (en slags godartad tumör, s.k. adenom). Cirka 30% av de tillväxthormonproducerande tumörerna producerar också för mycket av hormonet prolaktin. Storleken på tumören kan variera och i sällsynta fall bli så stor att den trycker på synnervskorsningen strax ovanför hypofysen.

Vem drabbas?

Bland en miljon människor finns ca 50–70 patienter med akromegali och ca 3–6 nya fall upptäcks varje år, ofta i åldern 30-40 år. Tillväxthormonproducerande tumörer hos barn är mycket sällsynt.

Vilka symtom får man vid akromegali?

Symtomen kommer ofta långsamt under loppet av flera år. Den höga halten av tillväxthormon i blodet leder hos vuxna till en gradvis tillväxt av utskjutande delar av kroppen som händer, fötter, näsa, läppar, haka och öron (ordet akromegali är grekiska och hänsyftar på orden för spets, ände, och förstoring). Man kan också få besvär med snarkningar, svettningar, ledvärk, huvudvärk och mjukdelssvullnader. Bland patienter med akromegali finner man en ökad förekomst av bl.a. sömnapné, karpaltunnelsyndrom, hjärt-kärlsjukdomar samt diabetes mellitus. Ibland ses också påverkan av synfältet och symtom som beror på att det blir brist på andra hormoner från hypofysen. Hos barn som fortfarande växer leder sjukdomen till jätteväxt s.k. gigantism.

Hur diagnostiseras sjukdomen?

Utredningen består av läkarundersökning, blodprovstagning (ibland många gånger över dygnet), samt ibland en s.k. glukosbelastning, ögonundersökning (synfält) samt magnetkameraundersökning (MRT) av hypofysen.

Hur behandlas akromegali?

Det är viktigt att man behandlar sjukdomen, då kroppen annars på lång sikt kan skadas. Behandlingen utföres i samarbete mellan läkare inom olika specialiteter (endokrinologi, öron- näs- och halssjukdomar samt neurokirurgi). Vanligtvis behandlas akromegali med en hypofysoperation. Oftast opereras hypofysen genom näsan, via näsans bihålor. Tumören kan oftast avlägsnas utan att man skadar den friska delen av hypofysen. Man försöker på så sätt undvika att patienten behöver ersättningsbehandling med andra hypofysproducerade hormoner (sköldkörtelhormon, kortisol och könshormon) efter operationen. I vissa fall behandlas akromegali med strålning eller vissa läkemedel, t.ex. somatostatinanaloger, GH-receptorantagonist eller dopaminagonist. Dopaminagonister används främst vid samtidig överproduktion av prolaktin. Dessa behandlingsformer blir också aktuella om man vid operationen inte kan avlägsna adenomet i sin helhet på ett säkert sätt.