



## Akromegalia

**Akromegalia tarkoittaa kasvuhormonin liikatuotantoa. Nimi akromegalia tulee kreikan kielen sanoista 'akron' (kärkijäsen) ja 'megas' (suuri). Nimi kuvaa tautia hyvin, sillä aikuisella kasvuhormonin liikaeritys kasvattaa kärkijäseniä eli kämmenten ja jalkaterien kokoa, leukaa, otsaa ja nenää. Kasvuikäisellä pituuskasvu kiihtyy. Akromegalian aiheuttaa lähes aina aivolisäkkeen kasvuhormonia tuottava hyvänlaatuinen kasvain. Ensisijainen hoito on kasvaimen leikkaus. Yleensä leikkaus tehdään nenän kautta, sillä aivolisäke sijaitsee aivojen alapuolella silmien takana, ja on nenän kautta helposti saavutettavissa. Jos kasvainta ei täysin kyetä poistamaan tai leikkausta ei voida tehdä, tarvitaan lääkehoitoa ja/tai sädehoitoa.**

### AKROMEGALIAN YLEISYYS

Akromegalia on harvinainen. Taudin esiintyvyys on n. 2.8–13.7 tapausta /100.000 henkilöä. Suomessa akromegalia todetaan vuosittain n. 20 potilaalla. Useimmiten akromegalia todetaan keski-iässä, yhtä usein miehillä ja naisilla.

### AKROMEGALIAN OIREET

Akromegalian oireet kehittyvät hitaasti. Kärkijäsenet, kuten kämment, jalkaterät, leuka, otsa ja nenä kasvavat. Iho paksunee ja rasvoittuu. Kieli kasvaa. Ulkonäön muutos tapahtuu niin hitaasti, että potilas itse tai hänen lähipiirinsä sitä harvoin havaitsevat. Kasvuikäisillä pituuskasvu kiihtyy. Ulkonäön muutosten lisäksi oireina esiintyy lisääntyntä hikoilua, nivelsärkyjä, päänsärkyä, kuorsaimista ja yöllisiä hengityskatkoksia. Verenpaine kohoaa ja osalle potilaista kehittyy diabetes. Vuosien saatossa hoitamaton akromegalia lisää sairastavuutta sydän- ja verisuonisairauksiin, ja voi altistaa erityisesti paksusuolikasvaimille. Akromegalian hyvä hoito on tärkeää sekä potilaan elämänlaadun että yleisen terveyden vuoksi.

### MISTÄ AKROMEGALIA JOHTUU?

Akromegalian aiheuttaa lähes aina aivolisäkkeen kasvuhormonia tuottava hyvänlaatuinen rauhaskasvain (adenooma). Akromegalian voi aiheuttaa myös kasvain ylempänä aivoissa, hypotalamuksessa, tai muualla elimistössä, mutta nämä ovat

erittäin harvinaisia. Aivolisäkekasvaimen muodostumisen syytä ei tunneta. Joskus harvoin akromegalia on perinnöllinen.

### TUTKIMUKSET

Akromegaliaepäilyn herättyä potilaalta tutkitaan verestä kasvuhormonin ja sen päätevaikuttajan, IGF-1:n (insuliininkaltainen kasvutekijä-1), pitoisuudet. Akromegalia varmistetaan glukoosi- eli sokerirasituskokeen yhteydessä mitattavilla kasvuhormonimäärityksillä. Akromegaliassa sokerirasituksen yhteydessä normaalisti tapahtuvaa kasvuhormonierityksen estymistä ei tapahdu, tai estyminen on normaalia heikompaa. Kasvain erittää joskus myös maitohormonia (prolaktiinia, PRL), jonka takia verestä tutkitaan myös S-PRL. Kasvain paikannetaan kuvaamalla aivolisäkkeen seutu magneettitutkimuksella.

### AKROMEGALIAN HOITO

Akromegalian ensisijainen hoito on kasvuhormonia tuottavan aivolisäkekasvaimen leikkaus. Leikkaus tehdään tavallisesti nenän kautta. Hyvin harvoin kasvaimen ollessa suuri leikkaus joudutaan tekemään kraniotomiateitse eli kallon kautta. Tällaisissa tapauksissa pyritään joskus ensin pienentämään kasvainta lääkehoidolla ennen leikkausta. Leikkauksessa kasvain pyritään poistamaan mahdollisimman täydellisesti. Aina täydellinen kasvaimen poisto ei onnistu. Näin käy erityisesti, jos kasvain on kookas (> 1 cm). Kun kasvainta ei ole kyetty

kokonaan poistamaan, leikkauksen jälkeen tarvitaan lääkehoitoa ja lisäksi voidaan antaa sädehoito.

## MITÄ LÄÄKKEITÄ KÄYTETÄÄN?

Akromegalian hoidossa käytetään somatostatiinin johdoksia, dopamiinin tavoin vaikuttavaa kabergoliiniä sekä kasvuhormonireseptorin salpaajaa. Ensimmäisessä käytetään somatostatiinin johdoksia, parhaiten tehoavat oktreotidi LAR (Sandostatin LAR®) ja lanreotidi (Somatuline Autogel®, Myrelez®). Pasireotidista (Signifor®) saattaa joskus harvoin olla apua. Em. lääkkeet annostellaan yleensä kerran kuukaudessa, oktreotidi lihakseen ja lanreotidi ihon alle. Lievässä taudissa suun kautta otettava kabergoliini (Cabaser®, Dostinex®) saattaa riittää. Kabergoliiniä otetaan kerran viikossa. Kasvuhormonireseptorin toimintaa estävä pegvisomantti (Somavert®) on tehokas lääke, joka yleensä liitetään em. hoitoihin, ellei hoitovastetta muuten saavuteta. IGF-1 toimii pegvisomantin seurantamittarina, kasvuhormonin mittauksesta ei sen sijaan ole apua.

## HOIDON TULOS

Valtaosalla kasvuhormonin erityks normalistuu hoidon myötä. Täydellinen parantuminen on todennäköisempää silloin kun kasvain on pieni (< 1 cm). Noin kolmasosalle kehittyy eriasteinen aivolisäkkeen vajaatoiminta eli hypopituitarismi. Joskus kasvain itse on vaurioittanut muuta aivolisäketä, joskus hypopituitarismi kehittyy leikkauksen yhteydessä. Tavallisinta on sukuelinhormonien puutos.

## MITEN AIVOLISÄKKEEN VAJAATOIMINTAA HOIDETAAN?

Aivolisäkkeen vajaatoimintaa hoidetaan antamalla hormonikorvaushoitoa. Lisämunaishormoni, hydrokortisoni, ja kilpirauhashormoni, tyroksiini, annetaan tabletteina suun kautta. Naisilla sukuelinhormonien korvaukseen on käytettävissä useita suun kautta tai iholle annosteltavia naissukuhormonivalmisteita. Miehillä testosteronikorvaushoito annetaan joko pistoksena lihakseen tai iholle levitettävänä geelinä. Aivolisäkkeen takalohkon erittämä vesihormoni (Minirin®) annetaan tablettina suun kautta tai nenäsuihkeena.

## MITEN TAUTIA SEURATAAN?

Alkuhoidon jälkeen ensimmäinen seurantakäynti on 3 kk kuluttua. Sen jälkeen potilaat käyvät tarkastuksessa yleensä kerran vuodessa. Tarkastus-

ten yhteydessä potilailta otetaan verinäyte kasvuhormonin ja IGF-1:n sekä muiden aivolisäkkeen toimintaa selvittävien hormonien pitoisuuden määrittämistä varten. Tarvittaessa ohjelmoidaan sokerirasituskoe, jonka aikana mitataan kasvuhormonipitoisuuksia. Aivolisäke kuvataan magneettitutkimuksella yleensä 3 kk kuluttua leikkauksesta, ja sen jälkeen yksilöllisen tarpeen mukaan.

## VOIKO AKROMEGALIAN SAIRASTANUT SAADA LAPSIA?

Akromegalian sairastanut voi saada lapsia. Kookas kasvuhormonia erittävä adenooma on syytä leikata ennen raskautta. Kohonnut maitohormonipitoisuus (PRL) voi heikentää hedelmällisyyttä, samoin hoitamaton aivolisäkkeen vajaatoiminta. Pyritään hyvään hoitotasapainoon (kasvuhormoni- ja IGF-1-pitoisuudet). Kasvuhormonin liikaeritys rauhoittuu usein raskauden ajaksi, ja mahdollinen käytössä oleva somatostatiinianalogi ja/tai kabergoliinihoito tauotetaan, kun raskaus on käynnistynyt. Raskaus on turvallinen sekä odottavalle äidille että sikiölle.

Lisätietoa:

<https://www.terveydentukena.fi/sairaudet-ja-hoito/harvinaissairaudet/akromegalia>